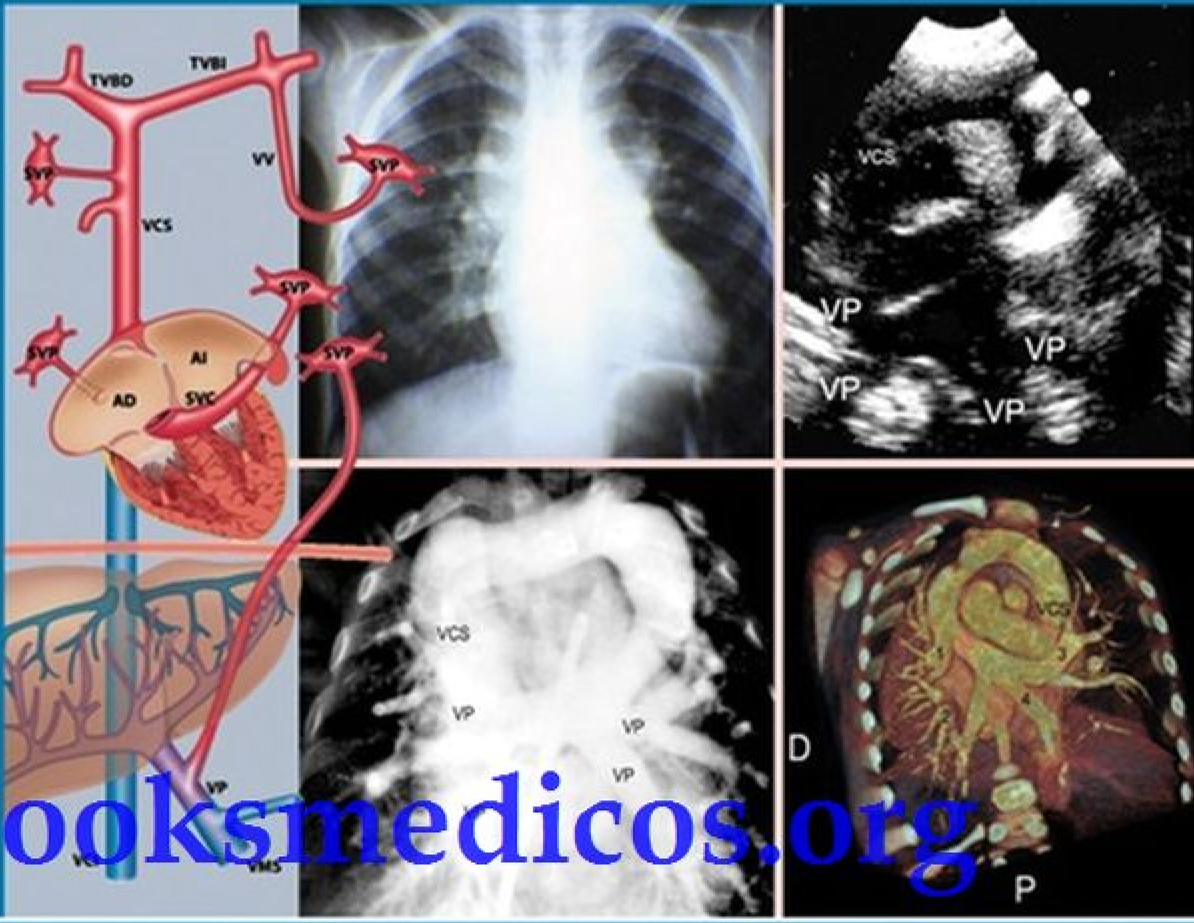
Attie • Calderón • Zabal • Buendía

Cardiología Pediátrica

2ª EDICIÓN



EDITORIAL MEDICA panamericana



UNIDAD I

GENERALIDADES

Introducción

Capítulo

1

Dr. Juan Calderón-Colmenero

En la historia de la cardiología pediátrica confluyen tan grandes personalidades que sería difícil mencionar a todas ellas, por las limitaciones de espacio de este libro. A pesar de lo anterior, conviene relatar que la Dra. Maude Abbott, de Montreal, publicó en 1936 el atlas donde se compilaba la información de 100 pacientes con cardiopatías congénitas,[1] y que otra doctora, Helen Taussig, inició en la misma época la caracterización clínica y radiológica de una amplia variedad de malformaciones cardíacas que fue publicada en 1960.[2] Fue en el año de 1938 cuando el Dr. Robert E. Gross,[3] en el Hospital de Niños de Boston, ligó de manera exitosa un conducto arterioso, lo cual marca el inicio de la cirugía cardiovascular de defectos congénitos del corazón. Posteriormente, la brillantez del Dr. Alfred Blalock, la perseverancia de la Dra. Taussig y la genialidad de Vivien Thomas hicieron posible que se llevara a cabo en 1945 la anastomosis término-terminal entre la subclavia y la rama de la arteria pulmonar en un paciente con tetralogía de Fallot.[4] En ese mismo año, en Estocolmo, se efectúa la primera corrección exitosa de coartación aórtica.[5] El advenimiento de la circulación extracorpórea, la hipotermia profunda y el paro circulatorio permitió la corrección de defectos congénitos intracardíacos, lo que hizo posible la corrección aun en pacientes neonatos, como lo preconizó el Dr. Aldo Castañeda en Boston.

Como bien lo establece el Dr. Robert Freedom,[6] la transformación de la cirugía paliativa a la correctiva es ejemplificada en la transposición de grandes arterias. En 1959, el Dr. Senning[7] lleva a cabo un switch atrial con una mortalidad aceptable; sin embargo, muchos cirujanos no fueron capaces de reproducir la técnica quirúrgica. Esta técnica posteriormente fue retomada en los años setenta y fue muy utilizada en recién nacidos y lactantes. En 1963, el Dr. William T. Mustard, un cirujano ortopédico, mediante el uso de pericardio autólogo, logró también una reparación fisiológica que permitía derivar el flujo venoso sistémico al ventrículo izquierdo y de ahí a la pulmonar, y las venas pulmonares al ventrículo derecho y la aorta.[8] Esta técnica fue reproducida por muchos cirujanos en diversas partes del mundo. Es a finales de la década del setenta del siglo pasado cuando el Dr. Adib Jatene, de Sao Paulo, Brasil, logra llevar a cabo una corrección anatómica (switch arterial) para pacientes con transposición de grandes arterias con comunicación interventricular.[9] Posteriormente esta técnica fue utilizada para el tratamiento de neonatos con transposición y septum íntegro con excelentes resultados, convirtiéndose en el procedimiento de elección.

A principios de la década del 50, Carlon, Mondini y de Marchi realizaron una fístula cavopulmonar, ahora conocida mundialmente como *fístula de Glenn*.[10] El concepto de esta cirugía era lograr mantener el flujo sanguíneo hacia el lecho pulmonar sin la actividad de bomba del ventrículo derecho. Lo anterior hizo posible la corrección paliativa de tipo univentricular cristalizada en la cirugía propuesta en 1971 por Fontan y Baudet; establecida en su inicio para el manejo de la atresia tricuspídea, ahora es indicada en otras cardiopatías congénitas

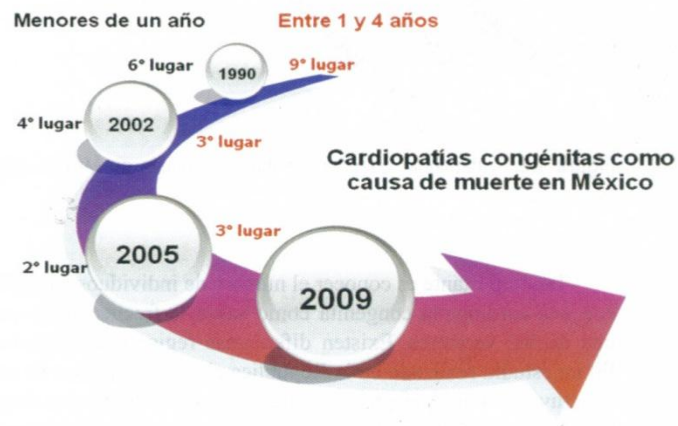


Figura 1.1. Mortalidad secundaria a cardiopatía congénita en México.

complejas que tienen como característica primordial un solo ventrículo, no sólo anatómico sino también funcional. El principio quirúrgico consiste en establecer conexión del retorno venoso sistémico con las ramas de la arteria pulmonar y del ventrículo único funcional con la circulación sistémica, con el fin de disminuir el trabajo de dicho ventrículo, separar la sangre venosa pulmonar de la sistémica y aliviar la hipoxemia. Este procedimiento quirúrgico ha evolucionado durante los últimos 30 años, lo que ha dado como resultado una disminución de la morbimortalidad, una mayor sobrevida y nuevos retos en el manejo de estos pacientes.[11]

Gran parte del quehacer de la cardiología pediátrica está dedicado al estudio y tratamiento de las *cardiopatías congénitas*, las cuales han sido definidas como aquellas anomalías estructurales del corazón o de los grandes vasos intratorácicos con una repercusión real o potencial.[12] La prevalencia de las cardiopatías congénitas reportada es variable, pero existe consenso de que en promedio es de 8 casos por cada 1 000 recién nacidos vivos, situación que apoya que, como grupo nosológico, es la malformación congénita más frecuente. En base a la tasa de natalidad, en México nacen al año cerca de 2 millones de niños, lo que nos dice, dada la prevalencia estimada, que anualmente alrededor de 16 000 niños tendrán algún tipo de malformación cardíaca.[13]

Si bien se desconoce la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en México, se cuenta con la información de las tasas de mortalidad, que nos habla de su importancia y repercusión. Así, en menores de 1 año constituyen la segunda causa de mortalidad a partir del 2005. En lo que corresponde a niños entre 1 y 4 años, son la tercera causa de muerte desde el año 2002 (**Figura 1.1**). La mortalidad total de la población pediátrica menor de 10 años, desde 2004 a 2007, fue de 15 548 niños, de los cuales el 83% correspondió a menores de 1 año.

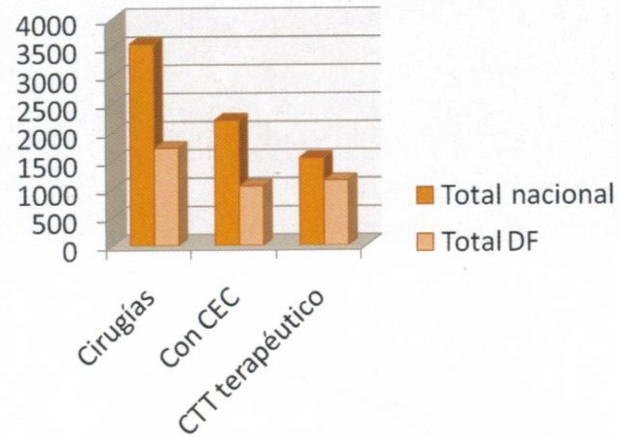


Figura 1.2. Tratamiento quirúrgico e intervencionista en México según censo 2009.[20]

Tan importante es conocer el número de individuos aquejados con una cardiopatía congénita como saber la frecuencia de cada una de sus variantes. Existen diferencias regionales sustantivas. En un estudio realizado en la República checa que abarcó 10 años e incluyó a 5 030 pacientes, las cardiopatías más frecuentes fueron la comunicación interventricular (41%), la comunicación interatrial (8.6%), la estenosis aórtica (7.7%), seguidas de estenosis pulmonar, transposición clásica de grandes arterias, coartación aórtica y persistencia del conducto arterioso, todas ellas con un 5%. Cabe mencionar que la tetralogía de Fallot tuvo una frecuencia de 3.3% y la conexión anómala total de venas pulmonares alcanzó el 0.8%.[14]

En México, en una análisis de 2 257 pacientes con cardiopatía congénita, se encontró que la persistencia del conducto arterioso representó el 20% de los casos, situación explicable por la altura de varias de las ciudades más importantes del país; le siguió la comunicación interatrial con el 16.8%; la comunicación interventricular con el 11%; la tetralogía de Fallot y la atresia pulmonar con comunicación interventricular con el 9.3%, respectivamente; la coartación aórtica y estenosis pulmonar (3.6%) y la conexión anómala total de venas pulmonares (3%). Es clara la diferencia si se comparan los dos grupos referidos, en particular en los defectos troncoconales (9.3% contra 3.3%) y en relación con la conexión anómala total de venas pulmonares (3% contra 0.8%).[4] Una situación parecida es referida en diversos estudios realizados en países asiáticos, por lo que se ha mencionado como hipótesis una mayor similitud genética con respecto a esos grupos étnicos.[15, 16]

En un estudio realizado en los Estados Unidos que abarcó el período de 1940 a 2002, se encontró que habían nacido 1.2 millones de niños con cardiopatía congénita no compleja (comunicación interventricular, conducto arterioso pequeño, estenosis pulmonar ligera y comunicación interatrial pequeña); 600 000 niños tuvieron una cardiopatía de moderada complejidad, grupo en el que se incluyó a pacientes con estenosis aórtica o pulmonar, coartación aórtica no crítica y comunicaciones interatriales amplias; y finalmente alrededor de medio millón tenían una cardiopatía catalogada como compleja y que incluyó defectos de la tabicación atrioventricular, formas complejas de comunicación interventricular, estenosis aórtica y pulmonar crítica, coartación aórtica severa, entre otras. El porcentaje de supervivencia en niños atendidos con cardiopatías de poca o moderada complejidad fue del 75 al 80%, así como de 40% para los que tenían una cardiopatía compleja.[17] En la actualidad, la supervivencia global de los recién nacidos con cardiopatía congénita se sitúa por arriba del 85%. Diversos estudios han confirmado que una atención oportuna y adecuada incide de manera evidente en la disminución de la mortalidad en niños con cardiopatías congénitas.[18]

Para lograr una atención oportuna y de calidad, se requiere de una infraestructura hospitalaria, tecnológica y de recursos humanos. El Comité de cardiopatías congénitas de la Asociación Europea de Cirujanos Cardiotorácicos (EACTS, por sus siglas en inglés) emitió las siguientes recomendaciones:[19] A las instituciones donde se lleva a cabo cirugía cardíaca pediátrica: a) el número de pacientes intervenidos por año debe ser de un mínimo de 250 casos; b) en cuanto a recién nacidos y lactantes menores, el número debe ser igual o mayor a 100 pacientes atendidos de manera anual; c) cada cirujano debe realizar un mínimo de tres intervenciones por semana y de 126 al año. Se considera que debe existir un centro quirúrgico cardiovascular por cada 4 millones de habitantes y que se deben practicar en promedio 62 intervenciones quirúrgicas por cada millón de habitantes; cabe mencionar que en España el promedio anual de cirugías por millón de habitantes es de 51. Con sustento en el censo realizado en el 2009, en México el número de cirugías por millón de habitantes es de 40 y existen 10 centros médico-quirúrgicos especializados; la meta es alcanzar entre 20 y 25 centros especializados.[20,21]

Debemos mencionar que, con base en un proyecto de regionalización, se está intentando fortalecer alrededor de 11 centros hospitalarios en todo el país, a fin de atender cardiopatías de poca a moderada complejidad, en una primera fase. La regionalización tiene como objetivo la racionalización de los recursos con énfasis en servicios médicos de alta especialidad, con la finalidad de lograr un mejor resultado clínico para los pacientes, aumentar el número de casos atendidos, mejorar la calidad de la atención y obtener un óptimo aprovechamiento de los recursos existentes (**Figura 1.2**).[22]

El cateterismo cardíaco terapéutico (CCT) nace en los años cincuenta del siglo pasado cuando Rubio-Álvarez y colaboradores reportan en México la primera valvulotomía pulmonar realizada con éxito por medio de un catéter modificado.[23] El no contar con un soporte tecnológico y económico suficiente hizo que el procedimiento fuera olvidado, y no es hasta los inicios de los ochenta que, con sustento en los trabajos de Grüntzig y colaboradores con balones inflables, adquirieren amplia aceptación los trabajos de Kan y colaboradores de dilatación de estenosis valvular pulmonar para su aplicación en cardiología pediátrica.[24] También en 1966 el Dr. William Rashkind realiza la atrioseptostomía en el Hospital de Niños de Toronto, uno de los procedimientos paliativos que se mantienen hasta nuestros días, de gran utilidad en pacientes con transposición de grandes arterias con comunicación interatrial restrictiva y que indudablemente permitió el desarrollo de la cirugía cardiovascular neonatal. Es a fines de los años 90 que se introducen, de manera formal y generalizada, los dispositivos para el cierre de defectos intracardíacos.

El cateterismo intervencionista ha ido fortaleciendo su presencia en México y ha permitido resolver diversas cardiopatías congénitas de una forma creciente, lo que ha hecho que diversas

patologías congénitas cardiovasculares de entrada sean manejadas mediante este método, por ejemplo, la estenosis pulmonar, la comunicación interatrial, el conducto arterioso persistente y la coartación aórtica, por sólo mencionar algunas (**Cuadro 1.1**). Sin embargo, el número de especialistas disponibles en el ámbito pediátrico sigue siendo bajo, lo que ha hecho que exista una gran centralización en los centros de referencia nacional (**Figura 1.3**). Lo anterior sustenta la necesidad de fortalecer la formación de recursos humanos que permitan llevar a cabo la descentralización de este tipo de abordaje terapéutico. Es importante mencionar que, dado el amplio tipo de cardiopatías congénitas y de procedimientos, en el intervencionismo cardiovascular pediátrico no está bien establecida la relación ideal entre operador y número de casos por año, tanto para mantener estándares de calidad como para conocer, desde el punto de vista de la salud pública, cuántos procedimientos son idóneos realizar por millón de habitantes, situación que sí está bien establecida en el caso del intervencionismo coronario en el adulto.[20] Se ha considerado que para que una sala de hemodinámica pediátrica sea rentable se necesita que se realicen al menos 150 estudios por año.

En relación con los recursos humanos, es en tres ciudades de México –el Distrito Federal, Monterrey y Guadalajara– donde se concentra el 60% de los cardiólogos pediatras y se realiza el 75% de la actividad terapéutica. Sólo el 27% de los cirujanos cardiovasculares ejercen en los centros nacionales de referencia. La relación de cardiólogos pediatras/cirujanos cardiovasculares es de 2:1, cuando el ideal es de 4:1, y el promedio anual de cirugías por cirujano en provincia es menor de 50 y en el D.F. cercana a 100. La información disponible apunta a la necesidad de fortalecer la formación de recursos humanos y optimizar su distribución en toda la República, dependiendo de las necesidades regionales de atención, y también habla de la necesidad de conformar grupos de trabajo de excelencia, labor que atañe realizar a instituciones educativas, asistenciales y académicas con estrategias conjuntas y de largo plazo.

Si bien las cardiopatías congénitas son el núcleo del quehacer de la cardiología pediátrica, hay patologías adquiridas que destacan por sus implicaciones fisiopatológicas y secuelas: la enfermedad de Kawasaki y la fiebre reumática, cuyo diagnóstico se establece de manera clínica y por exclusión.

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis de arterias de mediano calibre de etiología desconocida, que afecta principalmente a lactantes y preescolares con lesiones relevantes en piel, ganglios linfáticos, articulaciones y corazón. La hipótesis más atractiva para explicar el origen de la entidad es la que invoca que es secundaria a un agente infeccioso que condiciona el desarrollo de la enfermedad sólo en pacientes con predisposición genética. La base genética de la susceptibilidad se desconoce. Su rara aparición en los primeros meses de vida apoya la hipótesis de que exista algún tipo de protección por anticuerpos maternos. Tanto en la fase aguda como en la subaguda, se pueden desarrollar lesiones a nivel cardíaco. Las potenciales lesiones cardíacas incluyen miocarditis, pericarditis, alteraciones valvulares e infarto al miocardio; toda esta serie de alteraciones se presentan hasta en un tercio de los pacientes. Las lesiones en arterias coronarias que se desarrollan son estenosis y dilataciones aneurismáticas. Estas últimas se registran con mayor frecuencia en niños menores de un año y en pacientes que no fueron manejados durante la ventana terapéutica con gammaglobulina.

Cuadro 1.1. Cateterismo intervencionista durante el período 2000-2009 en el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez* (información proporcionada por el Dr. José A. García Montes). Abreviaciones: CIA - Comunicación interatrial. PCA - Persistencia del conducto arterioso. CIV - Comunicación interventricular.

DIAGNÓSTICO	NÚMERO (n)
Cierre percutáneo de CIA	597
Cierre percutáneo de PCA	1086
Intervencionismo neonatal	217
Cierre percutáneo de CIV	57
Procedimientos híbridos	20
TOTAL	**1 977**

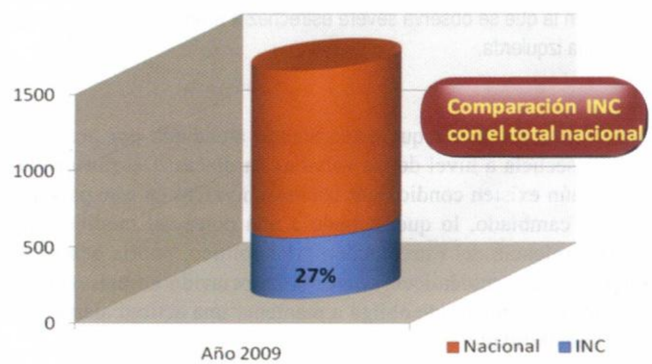


Figura 1.3. Cardiopatía intervencionista en cardiopatías congénitas.

Se considera que cerca de la mitad de los pacientes con enfermedad de Kawasaki no tratados desarrollan dilatación de arterias coronarias y, del 10 al 20% de ellos, aneurismas. Aunque el aneurisma coronario se desarrolle en la fase aguda, más de la mitad de los individuos muestran regresión de la lesión y sólo en aproximadamente el 30% se establecen lesiones oclusivas del árbol coronario. Es por lo anterior que la sola presencia de aneurismas no es indicativa de cirugía. En pacientes con grandes aneurismas de más de 8 mm o con aneurismas múltiples, se registra una elevada incidencia de infarto al miocardio, por lo que el tratamiento quirúrgico generalmente se reserva para estos sujetos. Cuando se encuentra una lesión oclusiva en una o más de las arterias coronarias principales y el área miocárdica irrigada es viable, está indicada la revascularización miocárdica.[25-26] También es importante destacar el mayor riesgo en los pacientes que presentaron enfermedad de Kawasaki de desarrollar aterosclerosis temprana secundaria a la vasculitis, por lo que es primordial su seguimiento y el control de los factores de riesgo coronario.

En México se conocen bien las consecuencias sociales tan importantes que ha ocasionado la fiebre reumática. Si bien su es evidente que su incidencia ha disminuido de manera significativa,

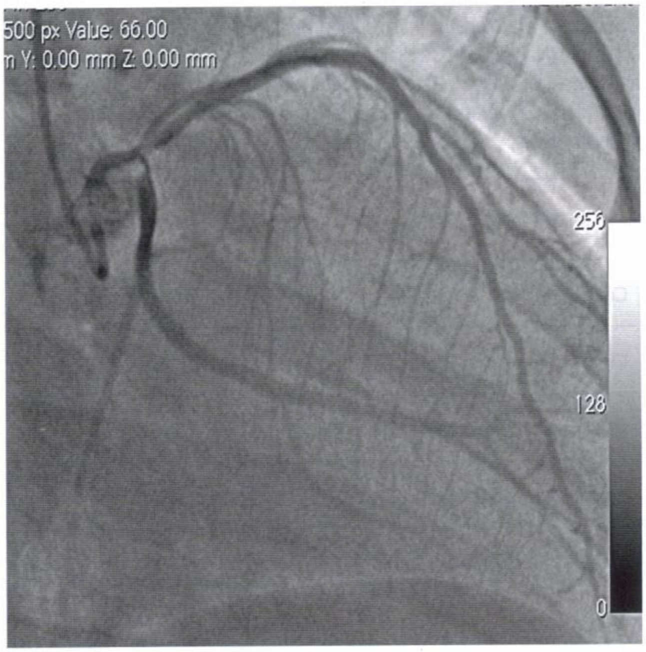


Figura 1.4. Coronariografía en paciente de 14 años con calcinosis idiopática, en la que se observa severa estrechez a nivel troncal de la arteria coronaria izquierda.

aún existen pacientes que están siendo atendidos por presentar alguna secuela a nivel de las válvulas cardíacas. Desafortunadamente aún existen condiciones socioeconómicas en este país que no han cambiado, lo que, aunado a una potencial modificación en la virulencia del estreptococo β-hemolítico, podría ocasionar nuevos brotes epidémicos, como ya ha ocurrido en países desarrollados, situación que obliga a mantener una actitud alerta ante dicha posibilidad.

Otro aspecto a considerar es lo que constituye la llamada *cardiología preventiva*. Se sabe que el síndrome de rubéola congénita constituía una importante etiología de malformaciones cardíacas y que en la práctica ha disminuido radicalmente con la vacunación.[27] Otro tanto se puede decir de la fibrosis endomiocárdica idiopática, que era una causa de ingreso hospitalario por falla cardíaca de difícil control. Dicha entidad tuvo una reducción significativa a partir de 1970. Con la tecnología de biología molecular moderna, se ha demostrado que algunos de esos casos eran secundarios al virus de la parotiditis.[28] La atención de la cardiología preventiva en la actualidad está enfocada a identificar factores de riesgo cardiovascular desde la niñez temprana, con el fin de modificarlos y retrasar el desarrollo de aterosclerosis.[29] Es importante la realización de mediciones de colesterol en aquellos niños, aun sin sobrepeso u obesidad, cuyos familiares tengan valores de colesterol elevado. También está indicado en todo niño adolescente su realización cuando haya antecedentes familiares de infarto al miocardio, accidente vascular cerebral o enfermedad vascular periférica en edades consideradas tempranas (hombres ≤ 55 años y mujeres ≤ 65 años).

El desarrollo de numerosas técnicas diagnósticas ha permitido ir conociendo el impacto de diversos factores de riesgo para el desarrollo precoz de aterosclerosis en la niñez, así como cuantificar los posibles efectos benéficos de las acciones terapéuticas. Destaco, por ser las más utilizadas, la medición de la relación del grosor íntima-media carotídeo y la dilatación mediada por flujo en la arterial braquial. La gran mayoría de ellas están encaminadas a evaluar la función endotelial, y si bien no se realizan en forma rutinaria en la práctica diaria, sí están estableciendo patrones y valores que están permitiendo evaluar los resultados de las estrategias terapéuticas establecidas.

Hago un paréntesis para hacer hincapié en que estos estudios de función endotelial se han utilizado en los pacientes reparados de coartación aórtica con éxito, es decir, con un gradiente residual mínimo, en quienes además se ha observado un significativo deterioro de la función endotelial que podría explicar el desarrollo de hipertensión tardía y aterosclerosis. Se ha demostrado una composición diferente de la pared arterial en la vasculatura antes de la coartación, con un incremento en el contenido de colágeno y menor número de células musculares. Se han encontrado, muchos años después de la reparación, cambios en la función endotelial en niños que han sido reparados precozmente de su coartación aórtica, lo que indica que dichas alteraciones pueden ser irreversibles. Si bien parece que la reparación temprana de la coartación aórtica preserva las propiedades elásticas arteriales, no aparenta incidir en la respuesta endotelial. Esto implicaría una programación de la reactividad vascular que podría estar determinada por la alteración hemodinámica subyacente, bien desde el período fetal o la primeras semanas de vida.[30]

La calcificación arterial es reconocida como una consecuencia de un proceso inflamatorio generado por causas metabólicas, infecciosas y hemodinámicas y que generalmente se asocia con la edad avanzada. Sin embargo, se ha visto que los niños con diferentes tipos de cardiopatía congénita pueden presentar diversos grados de mineralización vascular que influyen en la función cardiovascular y pueden facilitar el proceso de la formación de placas ateromatosas (**Figura 1.4**). En pacientes con cardiopatías congénitas complejas que generan hipoxia, la información disponible apunta a que puede ser un factor que contribuye al mecanismo de mineralización con un proceso similar al presente en la osteoporosis, en la cual hay una disminución del depósito de minerales en el tejido óseo pero incremento a nivel vascular.[31]

Lo expuesto en párrafos anteriores es ejemplo de cómo diferentes circunstancias clínicas pueden incidir en el paciente al transcurrir los años. Es un campo muy prometedor y en el que se espera que con las investigaciones en curso se puedan establecer medidas terapéuticas preventivas y que influyan en la sobrevida y calidad de vida.

En una forma sucinta y panorámica hemos expuesto algunos de los temas de interés de la cardiología pediátrica, especialidad con un gran desarrollo en las últimas décadas. Es objetivo primordial de todos los profesionales que se dedican a este campo del conocimiento lograr que sean atendidos todos los niños con alguna patología cardiovascular, para lo cual se requiere de un trabajo conjunto, coordinado y de alta especialización. Es deseo de los editores y colaboradores que los conocimientos y conceptos que se expresan en los diferentes capítulos de este libro abonen para alcanzar esta meta.

REFERENCIAS

1. Abbott ME. Atlas of congenital cardiac disease. New York, NY: American Heart Association; 1939.
2. Taussig HB. Congenital malformations of the heart. Cambridge, Mass: Harvard University Press; 1960.
3. Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: Report of first successful case. Am Med Assoc J 1939; 112:729.
4. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. J Am Med Assoc 1945; 128:189.
5. Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J Thorac Surg 1945; 14:347.
6. Freedom RM, Lock J, Bricker J T. Pediatric cardiology and cardiovascular surgery: 1950-2000. Circulation 2000; 102: IV-58.
7. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery 1959; 45:966.
8. Mustard WT, Chute AL, Keith JD, et al. A surgical approach to transposition of the great vessels with extracorporeal circuit. Surgery 1954; 36:39.
9. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72: 364.
10. Carlon CA, Mondini PG, deMarchi R. Surgical treatment of some cardiovascular disease. J Int Coll Surg. 1951; 16:1.
11. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Ramírez-Marroquín S, Attie F. Exclusión del ventrículo venoso. Evolución y retos. Arch Cardiol Mex 2006; 76: S4, 102.
12. Mitchell SC, Korones SB, Berrendees HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incident and natural history. Circulation 1971; 43:323.
13. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi P, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. Arch Cardiol Mex 2010; 80(2):133.
14. Samanek M. Congenital heart malformations: Prevalence, severity, survival and quality of life. Cardiol Young 2000; 10:179.
15. Alva EC. Lo esencial de la cardiología pediátrica. México, D.F.: Ed. McGraw-Hill-Interamericana; 2006. p. 73.
16. Shann MKM. Congenital heart disease in Taiwan, Republic of China 1969. Circulation 1969; 37:1175.
17. Hoffman JI, Kaplan S. The incident of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002; 39:1890.
18. Boneva RS, Botto LD, Moore CA, et al. Mortality associated with congenital heart defects in the United States. Trends and racial disparities. Circulation 2001; 1003: 2376.
19. Daenen W, Lacourt-Gayet F, Aberg T. Optimal structure of a congenital heart surgery department in Europe by EACTS congenital heart disease committee. Eur J Cardiothorac Surg 2003; 24:334.
20. Calderón-Colmenero J, De la Llata M, Vizcaíno Alfredo, Ramírez S. Atención médico-quirúrgica de las cardiopatías congénitas: Una visión panorámica de la realidad en México. Encuesta 2009. Revista de Investigación Clínica 2011; 63:344.
21. American Academy of Pediatrics: Guidelines for pediatric cardiovascular center. Pediatrics 2002: 109: 544.
22. Santos de Soto J. Registro español sobre organización, recursos y actividades en cardiología pediátrica. An Pediatr 2004; 61: 51.
23. Rubio V, Limón R, Soní J. Valvulotomías intracardíacas por medio de un catéter. Arch Inst Cardiol Mex 1953; 23: 183.
24. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: A new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. N Engl J Med 1982; 307: 540.
25. Yamauchi H, Ochi M, Fuji M, et al. Optimal time of surgical treatment for Kawasaki coronary artery disease. J Nippon Med Sch 2004; 71(4): 279.
26. Cervantes-Salazar JL, Calderón-Colmenero J, García-Montes JA, et al. Enfermedad de Kawasaki, conceptos sobre la cirugía de revascularización coronaria en edad pediátrica. Arch Cardiol Mex 2006; 76: 75.
27. Schluter WW, Reef SE, Redd SC, et al. Changing epidemiology of congenital rubella syndrome in the United States. J Infect Dis 1998; 178:636.
28. Ni J, Bowles NE, Kim YH, et al. Viral infection of the myocardium in endocardial fibroelastosis: Molecular evidence for the role of mumps virus as an etiologic agent. Circulation 1997; 95:133.
29. Celermajer DS, Ayer JG. Childhood risk factors adult cardiovascular disease and primary prevention in childhood. Heart 2006; 92: 1701.
30. Calderón-Colmenero J, Attie F. Coartación aórtica. Aspectos importantes en la evolución tardía después de la corrección. Rev Esp Cardiol 2008; 61(11):1117.
31. Baños-González M, Calderón-Colmenero J, Aranda-Fraustro A, et al. Aortic mineralisation in children with congenital cardiac disease. Cardiol Young 2011; 21: 551

Epidemiología y genética de las malformaciones cardiovasculares congénitas

Capítulo 2

Dra. Patricia Grether González

Las cardiopatías congénitas, sin duda, se encuentran entre las malformaciones congénitas más frecuentes y afectan aproximadamente al 0.8% de los nacidos vivos, de los cuales, cerca de la mitad tienen una cardiopatía clínicamente significativa.[1]

En México, en el año 2006 hubo casi 2 millones de nacidos vivos, por lo que se calcula que aproximadamente 16 mil nacieron con una cardiopatía congénita y, de ellos, la mitad tuvieron una cardiopatía congénita significativa.

Los estudios epidemiológicos y familiares sugieren que existen factores genéticos que contribuyen al desarrollo de las cardiopatías congénitas (CC). Entre los estudios epidemiológicos de mayor relevancia, se encuentra el Baltimore-Washington Infant Study (BWIS),[2] que fue un estudio de casos y controles. En ese estudio se buscaron factores de riesgo genético y ambiental en recién nacidos vivos (RNV) con cardiopatía congénita en comparación con una población control representativa de todos los RNV de la región durante un período de 9 años. El estudio BWIS incluyó el diagnóstico ecocardiográfico como requisito. Algunas de las conclusiones derivadas de este estudio fueron las siguientes:

1. La tercera parte de los recién nacidos con cardiopatía congénita presentó un síndrome genético o una anomalía extracardíaca.

2. La asociación más fuerte se observó con las anomalías cromosómicas, al ser 120 veces más frecuentes en los casos que en los controles.

3. Los padecimientos mendelianos y las asociaciones sindrómicas fueron más comunes en pacientes con cardiopatía congénita.

Las cardiopatías se pueden presentar en forma aislada o como parte de un síndrome genético. Tanto unas como otras pueden estar asociadas a defectos en un solo gen; sin embargo, lo más frecuente es que las cardiopatías aisladas en general tengan un patrón de herencia multifactorial.

La etiología de las cardiopatías congénitas es compleja e involucra factores genéticos y ambientales como los siguientes:

a. Alteraciones cromosómicas numéricas (trisomías o monosomías)

b. Alteraciones cromosómicas estructurales (microdeleciones)

c. Mutaciones de un solo gen o par de genes: autosómica dominante, recesiva o ligada al X (herencia monogénica)

d. Factores genéticos y ambientales en interacción (herencia multifactorial)

En este capítulo no se pretende revisar todos los padecimientos cromosómicos o génicos que puedan cursar con cardiopatías congénitas, por lo que se incluirán solamente algunas condiciones representativas de aneuploidias, alteraciones estructurales y condiciones monogénicas, en particular aquéllas en las que se han observado cardiopatías específicas así como patrones anatómicos asociados preferencialmente.

ANOMALÍAS CROMOSÓMICAS

Síndrome de Down

Es el síndrome cromosómico más frecuente en humanos, se debe a la presencia de un cromosoma 21 adicional y se observa aproximadamente en uno de cada 600 nacidos vivos. La prevalencia de cardiopatía congénita es del 40 o 50%, y el defecto de la tabicación atrioventricular o canal atrioventricular (CAV) es una de las más comunes. El CAV tiene una prevalencia 2.5 veces mayor en personas con síndrome de Down que en la población general. También son frecuentes la comunicación interventricular (CIV), que generalmente es perimembranosa, y la tetralogía de Fallot (TF), que puede encontrarse en 10 a 15% de los casos. (**Figura 2.1**).



Figura 2.1. Síndrome de Down.



Figura 2.2. Síndrome de Turner.

Por otro lado, los defectos musculares y subarteriales son raros. Curiosamente, algunos tipos de cardiopatía, como la atresia de las válvulas atrioventriculares y la transposición de las grandes arterias, se encuentran prácticamente ausentes en pacientes con síndrome de Down, lo cual sugiere que la sobreexpresión de genes en el cromosoma 21 podría representar un factor protector para estas malformaciones.

Prueba diagnóstica: Cariotipo con bandas GTG, puede diagnosticarse también con hibridación in situ fluorescente (FISH) para cromosoma 21 o por reacción en cadena de la polimerasa y cuantificación fluorescente (FQ-PCR).

En el **Cuadro 1.1** se muestran las cardiopatías congénitas más frecuentemente asociadas con algunos síndromes cromosómicos.

MICRODELECIONES CROMOSÓMICAS

Síndrome velocardiofacial / Di George / deleción 22q11

Entre los síndromes por deleción cromosómica, el de la deleción 22q11 es el más frecuente en humanos; se presenta aproximadamente en 1:4 000 a 1:8 000 nacidos vivos. Se observa un patrón característico de alteraciones que incluye: anomalías del paladar blando, dismorfias típicas (**Figura 2.3**), en ocasiones aplasia del timo, trastornos del aprendizaje, y pueden presentarse alteraciones psiquiátricas. En este síndrome se registra cardiopatía congénita en el 75 a 80% de los casos. Las malformaciones encontradas son predominantemente defectos conotroncales como tetralogía de Fallot, atresia pulmonar con CIV, interrupción del arco aórtico y tronco arterioso. En relación con la interrupción, hay una mayor prevalencia del tipo B, malformación en la que se pierde la continuidad de la aorta entre la carótida izquierda y la arteria subclavia. En cuanto a la tetralogía de Fallot, se registra un mayor grado de hipoplasia del anillo pulmonar y de las ramas pulmonares. La atresia pulmonar con comunicación interventricular adquiere formas complejas con presencia de colaterales aortopulmonares. También se han descrito patrones específicos de la anatomía cardíaca frecuentes en pacientes con deleción 22q11, tales como arco aórtico a la derecha, hipoplasia o ausencia del septum infundibular o válvula pulmonar y discontinuidad o hipoplasia de las arterias pulmonares.[4]

Cuadro 2.1. Principales cardiopatías asociadas a síndromes cromosómicos. Abreviaciones: CAV - Canal atrioventricular. CIV - Comunicación interventricular. CIA - Comunicación interatrial. PCA - Persistencia de conducto arterioso. CA - Coartación de la aorta. AoB - Aorta bicúspide. EA - Estenosis aórtica. EP - Estenosis pulmonar. AAD - Arco aórtico a la derecha. TF - Tetralogía de Fallot. CMH - Cardiomiopatía hipertrófica. AP - Atresia Pulmonar.

Síndrome	Anomalías cardíacas más comúnes
Down (trisomía 21)	CAV, CIV, CIA, PCA
Edward (trisomía 18)	CIV, CIA, PCA
Patau (trisomía 13)	CIV, CIA, PCA
Turner (monosomía X) (**Figura 2.2**)	CA, ABV, EA, CMH
Deleción 9p	CIV, PCA, EP
Deleción 4p	CIA, EP, CIV
Deleción 22q11 (Di George)	CIV, AAD, TF, AP

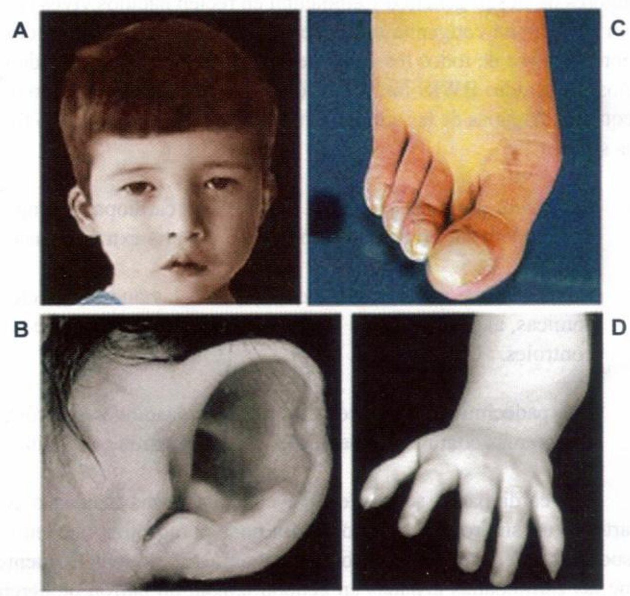


Figura 2.3. Síndrome velocardiofacial (microdeleción del cromosoma 22). A - Fascies característica. B - Alteración en la configuración del pabellón auricular. C - Imbricación de dedos e hipocratismo digital. D - Digitalización e implantación baja del pulgar.

Existen datos que apoyan que la ausencia de una pequeña región de DNA dentro de la banda 22q11.2 (entre los marcadores D22S1638 y COMT) puede estar relacionada con el desarrollo de tetralogía de Fallot.

El diagnóstico de la microdeleción 22q11 escapa con frecuencia al límite de resolución de un cariotipo estándar (450 bandas

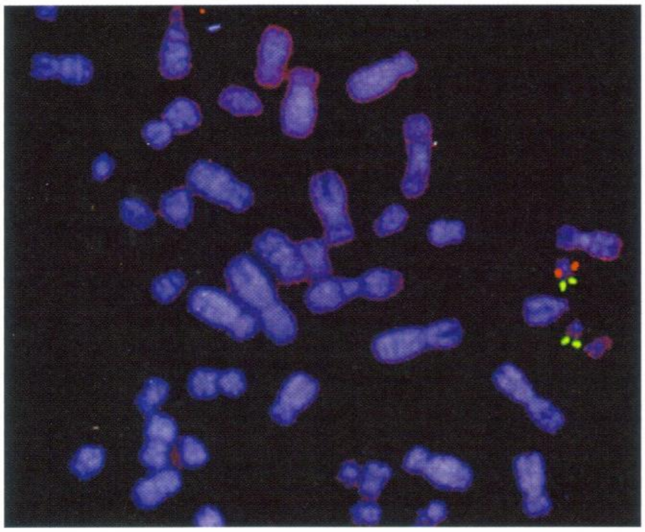


Figura 2.4. Microdeleción del cromosoma 22 demostrado mediante estudio de FISH (*Fluorescent In Situ Hybridization*). Los dos cromosomas 22 están teñidos puntualmente: en uno existen dos puntos rojos y dos verdes, en el otro por la deleción no hay puntos rojos.

por set haploide), por lo que el método de elección es el estudio de FISH, tanto en los individuos afectados como en los familiares que pudiesen ser portadores con una expresión mínima de la enfermedad. (**Figura 2.4**).

Síndrome de Williams (OMIM #194050)

Los pacientes se caracterizan por presentar estenosis supravalvular aórtica (ESVA) con una facies distintiva (**Figura 2.5**), retardo en el desarrollo neurológico, talla baja e hipercalcemia variable. El origen es una microdeleción en 7q11 en la que se pierden diversos genes, incluido el de la elastina. Se ha visto que las mutaciones puntuales en el gen de la elastina, así como las deleciones cromosómicas y translocaciones, pueden producir ESVA como malformación aislada con un patrón de recurrencia autosómico dominante.[3] Además, el gen de la elastina se relaciona con cutis laxa, y se ha implicado como un gen de susceptibilidad para hipertensión y aneurismas intracraneanos. Hoy en día, el análisis molecular del gen de la elastina representa un área de gran interés.

SÍNDROMES MONOGÉNICOS

Síndrome de Holt-Oram (SHO) (OMIM #142900)

Es un padecimiento debido a la mutación de un solo gen que se hereda de manera autosómica dominante y se caracteriza por la presencia de anomalías esqueléticas diversas (**Figura 2.6**) y cardiopatía congénita. Los hallazgos distintivos en el SHO son pulgar anormal y defecto septal atrial. Sin embargo, las anomalías esqueléticas pueden ser más extensas en algunos casos: el pulgar puede estar ausente o puede ser un pulgar "digitalizado", trifalángico o carente de la posición de oposición.



Figura 2.5. Síndrome de Williams.

El síndrome de Holt-Oram es causado generalmente por mutaciones diversas en el gen TXB5 localizado en la banda q24.6 del cromosoma 12, pero puede ser provocado por otros genes (heterogeneidad genética). El gen TBX5 produce un factor de transcripción que se expresa en tejidos embrionarios cardíacos y de extremidades.

La cardiopatía más común es la comunicación interatrial, que se puede asociar a trastornos de la conducción AV de grado variable y también a comunicación interventricular muscular, en ocasiones múltiples, y defecto de la tabicación atrioventricular.

El diagnóstico por laboratorio se realiza mediante un análisis de secuenciación del gen TXB5 en pacientes con SHO familiar o esporádico, el cual resulta positivo en el 74% de los casos.[4]

Síndrome de Noonan 1 (SN1) (OMIM 163950)

Es un síndrome autosómico dominante con una incidencia de 1:1 000 a 1:2 500 nacidos vivos y se caracteriza por dismorfias faciales (**Figura 2.7**), talla baja, cuello corto y ancho, sordera, retraso motor, diátesis hemorrágica y cardiopatía congénita. En la etapa prenatal puede manifestarse como hidrops fetal no inmunitario secundario a anemia fetal. En 2001, Tartaglia y colaboradores[5] describieron una mutación en el gen PTPN11 relacionada con el síndrome de Noonan y la encontraron presente en cerca de la mitad de los casos estudiados. Otros investigadores han detectado una prevalencia menor de la mutación (alrededor del 28%). El gen PTPN11 codifica para una proteína SHP-2, que es una tirosina fosfatasa que participa en la valvulogénesis semilunar. Se han descrito varias formas menos comunes de síndrome de Noonan (SN2, SN4 y SN5) debidas a otras mutaciones (**Cuadro 2.2**).

Tartaglia hizo una correlación genotipo-fenotipo al comparar cohortes de pacientes con síndrome de Noonan con y sin la mutación en PTPN11.[6] Este análisis mostró que la estenosis de la válvula pulmonar era significativamente más común en la cohorte con la mutación. Por el contrario, la cardiomiopatía hipertrófica era significativamente menos común entre los pacientes con la mutación. Otras características no cardíacas del síndrome no tuvieron diferencia entre las cohortes.

Otros padecimientos genéticos tienen características semejantes al síndrome de Noonan. Uno de ellos es el síndrome de

Cuadro 2.2. Síndromes con cardiopatía y mutaciones relacionadas. Abreviaciones: EP - Estenosis pulmonar. CMH - Cardiomiopatía hipertrófica. CIA - Comunicación interauricular. CIV - Comunicación interventricular. CAV - Canal atrioventricular. ERAP - Estenosis de ramas de arterias pulmonares. TF - Tetralogía de Fallot. EAP - Estenosis de la arteria pulmonar. AoB - Aorta bicúspide. CA - Coartación de la aorta. BAV - Bloqueo atrioventricular. AV - Arritmia ventricular.

Síndrome	Mutación	Anomalías cardíacas más comunes
Noonan	PTPN11 entre 30 y 60% de los casos	EP, CMH, CIA, CIV
Holt-Oram	TBX5 en 74% de los pacientes	CIV, BAV, CIA, CAVC
Alagille	JAG1	ERAP, TF, EAP, CIA, CIV
Andersen	KCNJ2	AoB, CA, BAV, AV

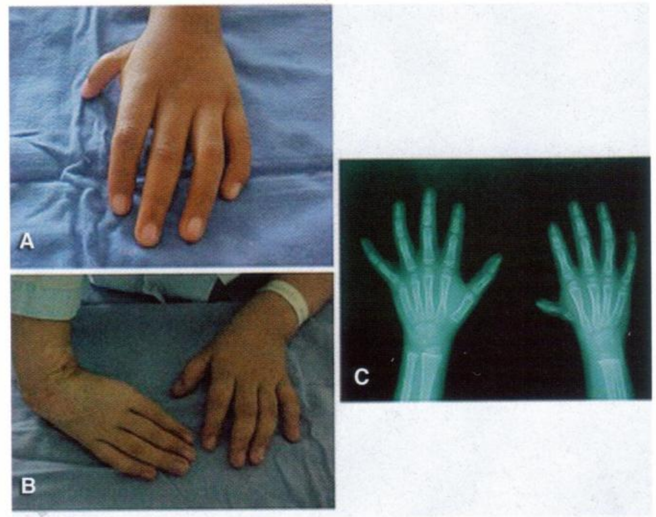


Figura 2.6. Alteraciones esqueléticas en el síndrome de Holt-Oram. A - Implantación anormal del pulgar. B - Ausencia de radio. C - Radiografías que muestran ausencia de falange en el pulgar derecho.

LEOPARD (#151100), llamado así por el acrónimo de la sintomatología, que se caracteriza por **L**entígines múltiples, trastornos de conducción **E**lectrocardiográficos, hipertelorismo **O**cular, estenosis **P**ulmonar, genitales **A**normales, **R**etardo en el crecimiento y sordera (***D**eafness*) neurosensorial. Puede ser causado por una mutación en el gen PTPN11 en el cromosoma 12q14, que es la mutación predominante en el síndrome de LEOPARD, mientras que en el de Noonan es poco común. Otra forma de LEOPARD es producida por una mutación en el gen RAF1, que también puede producir síndrome de Noonan.

En otras entidades clínicas semejantes al síndrome de Noonan, como el síndrome cardiofaciocutáneo y el síndrome de Costello, no se han identificado mutaciones en PTPN11. Como auxiliar en el diagnóstico del síndrome de Noonan se puede realizar la secuenciación del gen; sin embargo, dado que únicamente del 30 al 50% de los pacientes lo presentan, el diagnóstico sigue siendo fundamentalmente clínico.

CARDIOPATÍAS AISLADAS

Corazón izquierdo hipoplásico (#241550)

El *corazón izquierdo hipoplásico* (CIH) es una malformación cardiovascular grave que cursa con una alta morbilidad y mortalidad infantil. Puede ser causado por mutaciones en el gen GJA1. En algunos casos se ha observado agregación familiar de CIH y aorta bivalva. Hinton y colaboradores[7] estudiaron 38 *propositi* (plural de *propositus*, individuos a partir de los cuales se realiza el estudio familiar) con CIH e investigaron antecedentes en tres generaciones. Todos los propositi con CIH mostraron hipoplasia y displasia valvular aórtica, así como displasia de las válvulas mitral (94%), tricúspide (56%) y pulmonar (11%). En total, 21 de 38 familias (55%) tuvieron más de un individuo afectado, y 36% presentaron malformación cardiovascular, de los cuales 11% tenían aorta bivalva. La recurrencia en hermanos fue de 8% para CIH y de 22% para malformación cardiovascular. Estos hallazgos apoyan que el CIH tiene una alta heredabilidad. Por otro lado, la frecuente ocurrencia de displasia valvular tanto izquierda como derecha en los propositi y la alta prevalencia de aorta bivalva en otros miembros de la familia, sugiere que el CIH es una forma grave de malformación valvular.

Aorta bivalva (OMIM 109730)

Se encuentra presente en el 1 a 2% de la población general, con mayor prevalencia en varones.[8] La mayoría de los casos son esporádicos; sin embargo, se ha identificado agregación familiar con una incidencia tan alta como del 17% en parientes en primer grado de los afectados. La elevada incidencia de agregación familiar es compatible con una forma de herencia autosómica dominante con baja penetrancia.

La *válvula aórtica bivalva* (VAB) (**Figura 2.8**) es el resultado de un proceso complejo del desarrollo donde diversos genes parecen dar lugar a una valvulogénesis anormal. La VAB puede condicionar estenosis valvular o algún grado de insuficiencia aórtica. Cabe resaltar que la asociación de aorta bicúspide con coartación aórtica es un grupo con mayor riesgo de desarrollar con el tiempo aneurisma de aorta ascendente. Con frecuencia, la VAB se calcifica, lo cual se ha relacionado con la presencia de una mutación en el gen regulador NOTCH1 que genera un espectro de anomalías del desarrollo de la válvula aórtica y cursa con graves calcificaciones en las familias con VAB no sindrómica y herencia autosómica dominante.

Otros genes identificados en la VAB son el KCNJ2 en el cromosoma 17q24.3 y el UFD1L en 22q11.2, precisamente en la región de la microdeleción responsable del síndrome velocardiofacial, que se relaciona con diversos defectos del tracto de salida, no solamente con estenosis aórtica asociada con VAB.



Figura 2.7. Síndrome de Noonan.

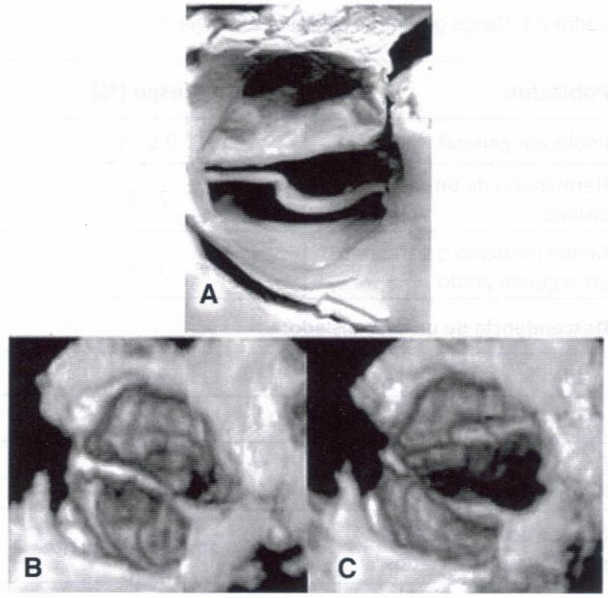


Figura 2.8. Válvula aórtica bicúspide: A - Pieza anatómica. B - Ecocardiograma tridimensional que muestra el cierre. C - Apertura valvular.

Defecto septal atrioventricular, comunicación atrioventricular o canal atrioventricular (CAV) (OMIM #600309)

El CAV se presenta asociado a síndromes en aproximadamente el 75% de los casos, tal como síndrome de Down, secuencia de isomerismo y otros, en los que el origen genético y los riesgos de recurrencia son los relacionados con el síndrome en cuestión.

En contraste, la forma aislada de este defecto presenta un riesgo de recurrencia empírico alto. En algunas familias se ha identificado una forma de herencia autosómica dominante con expresividad variable y penetrancia incompleta. Varios loci se han observado ligados a esta entidad, como son el localizado en 6q21-q23.2 (mutación en el gen GJA1) o en 1p21-p31, 3p25, donde se encuentra el gen CRELD1 que produce una molécula de adhesión celular. La mutación en este gen se ha identificado en el 6% de una población que incluye pacientes con canal A-V sin síndrome de Down.[9] La forma aislada de CAV no se encuentra ligada a la región crítica del cromosoma 21.

Cardiopatías congénitas no asociadas a síndromes genéticos y su relación con mutaciones de genes específicos

Las cardiopatías aisladas que no son parte de un síndrome ni presentan anomalías extracardíacas concomitantes pueden presentarse en un solo individuo o en varios miembros de la misma familia. En estos casos la investigación es más compleja. Sin embargo, con el desarrollo de las nuevas técnicas de genética molecular, ha sido posible identificar algunos factores genéticos asociados. Por ejemplo, mutaciones en los genes de los factores de transcripción NKX2-5 y el GATA4 son responsables de CIA asociada con diversas características cardíacas, el NKX2-5 con defectos de conducción y el GATA4 con estenosis de la válvula pulmonar y conducción normal. Además, el gen para el factor de transcripción TBX5 se asocia también con CIA.

Recientemente, se ha encontrado que una mutación en el gen de la cadena pesada de miosina (MYH6) es responsable de una forma autosómica dominante de CIA y otra mutación en el gen Prosit240 se ha identificado en pacientes con transposición de grandes arterias.

Nuevos mecanismos genéticos de producción de enfermedad. El mosaicismo somático

NKX2-5 es un factor de transcripción pivote en el desarrollo cardíaco. Reamon-Buettner y Borlak[11] realizaron un estudio muy interesante en tejido obtenido de 68 corazones fijados en formol con cardiopatías congénitas complejas. Los autores tomaron parte del tejido cercano a la lesión, enfocándose principalmente en los defectos septales atriales, ventriculares y atrioventriculares, además, estudiaron tejido sano de la misma pieza así como de corazones no malformados.

Los autores encontraron 35 mutaciones de NKX2-5 en el tejido cercano a las lesiones, mientras que en el tejido no afectado de los corazones con cardiopatía, así como en los corazones sanos, prácticamente no hallaron mutaciones. En los corazones con malformaciones de pacientes con síndrome de Down también se detectaron múltiples mutaciones de NKX2-5. Estos hallazgos indican la presencia de mutaciones somáticas en mosaico del gen NKX2-5 asociadas con malformaciones cardíacas complejas y sugieren un mecanismo nuevo de producción de enfermedad. Por otro lado, Jay y colaboradores encontraron datos que apoyan que la haploinsuficiencia de NKX2-5 durante el desarrollo embrionario puede producir hipoplasia del nodo atrioventricular, del haz de His y del sistema

Cuadro 2.3. Riesgo general de cardiopatías congénitas.

Población	Riesgo (%)
Población general	0.5 - 1
Hermano(a) de un caso aislado	2 - 3
Medio hermano o parientes en segundo grado	1 - 2
Descendencia de un caso aislado:	
Padre	2 - 3
Madre	5 - 6
Dos hermanos afectados (o hijo y padre o madre)	10
Más de dos parientes en primer grado afectados	50 aproximadamente

de Purkinje, lo que explicaría total o parcialmente los defectos de conducción o electrofisiológicos presentes en pacientes con cardiopatías congénitas.

ASESORAMIENTO GENÉTICO

El riesgo para la población general de tener un hijo vivo con cardiopatía congénita es aproximadamente de 0.8%. Sin embargo, cuando existen antecedentes de individuos afectados en la familia, los riesgos de recurrencia son variables dependiendo de: a) el tipo de cardiopatía, b) que corresponda a una malformación aislada o forme parte de un síndrome, c) que existan factores de riesgo no genéticos como enfermedad materna (diabetes, fenilcetonuria) o exposición a teratógenos como rubéola, alcohol, drogas, etc.

Hasta hace poco tiempo, el asesoramiento iba dirigido casi exclusivamente a las parejas con un hijo afectado; no obstante, en la actualidad son cada vez más los pacientes con diversas cardiopatías complejas que llegan a la vida adulta y requieren conocer los riesgos para su descendencia.

Otro de los motivos de asesoramiento genético suele ser la presencia de consanguinidad en la pareja. En 2006, Yunis[12] estudió este aspecto al comparar el grado de consanguinidad en un grupo de 173 recién nacidos admitidos en terapia intensiva con cardiopatía congénita y tomó como controles a 800 recién nacidos de la terapia sin cardiopatía congénita. Yunis encontró que el riesgo de cardiopatía congénita es 1.8 veces mayor en los hijos de parejas de primos hermanos que en los controles. Particularmente significativo fue el riesgo de CIV, CIA, corazón izquierdo hipoplásico y ventrículo único, mientras que no se encontró asociación con transposición de grandes arterias, coartación aórtica, atresia pulmonar, defectos septales atrioventriculares y tetralogía de Fallot.

En general, los riesgos de recurrencia aproximados para hermanos de pacientes con cardiopatías congénitas aisladas son de aproximadamente 1 a 3% y se desglosan en el **Cuadro 2.3**, tomando en cuenta que estos riesgos se utilizan cuando no se conocen los detalles clínicos de los afectados. En el **Cuadro 2.4** se muestran los riesgos de recurrencia de las principales cardiopatías congénitas.[13]

Cuadro 2.4. Riesgo de recurrencia aproximado para hermanos de casos aislados con cardiopatía congénita.

Defecto	Riesgo (%)
Comunicación interventricular	3
Comunicación interatrial	2.5
Persistencia de conducto arterioso	3
Tetralogía de Fallot	2.5
Defecto de la tabicación atrioventricular	2.5
Estenosis pulmonar	2
Estenosis aórtica	2
Coartación de la aorta	2
Transposición de grandes vasos	1.5
Ventrículo izquierdo hipoplásico	3
Atresia pulmonar*	1
Tronco común arterioso	1
Atresia tricuspídea*	1
Anomalía de Ebstein*	1
*Datos provisionales basados es pocos casos.	

Antes de ofrecer un asesoramiento genético, deberá tenerse en cuenta que existen otras formas de herencia con riesgos del 25% en las autosómicas recesivas y hasta el 50% en las formas autosómicas dominantes, por lo que se requiere realizar el estudio familiar en las formas así descritas (CIA, tetralogía de Fallot, canal atrioventricular, trasposición de grandes arterias, obstrucciones a la vía de salida del ventrículo izquierdo).[14]

CONCLUSIONES

Si bien las mutaciones en los genes que producen la mayoría de las cardiopatías congénitas pueden dar lugar a más de un fenotipo, es posible que los genes que generan fenotipos similares actúen de manera conjunta en ciertos patrones del desarrollo.

La presencia de alguna de estas mutaciones en un individuo no significa necesariamente que presentará la cardiopatía, ya que se ha observado una gran variabilidad fenotípica familiar y una baja penetrancia, lo que sugiere que existen otros factores genéticos o ambientales involucrados.

Las implicaciones clínicas que tienen estas investigaciones, hoy en día, van desde mejorar la precisión del asesoramiento genético hasta el descubrimiento de conocimientos que contribuyan al desarrollo de la llamada "medicina predictiva", en la que se busca establecer una correlación entre genotipo y pronóstico. Un ejemplo de esta correlación es el análisis del impacto de los síndromes genéticos en la evolución quirúrgica y posquirúrgica. Por ejemplo, en pacientes con síndrome de Down, la presencia de ciertas características anatómicas cardíacas parece tener un impacto positivo en el manejo médico y quirúrgico, comparado con niños sin síndrome de Down.[15] Por otro lado, en niños con defectos conotruncales, la presencia de síndrome de Down o del 22q11 no es factor de riesgo para el desenlace quirúrgico, pero otras condiciones como el síndrome de VACTERL sí lo incrementan.[16]

Es innegable que el conocimiento creciente en el campo de la genética ha revolucionado todos los aspectos de la medicina. En la última década se ha demostrado la importancia del papel de los genes, así como del tiempo crítico de su expresión durante el desarrollo, lo cual ha permitido comprender mejor las vías del desarrollo normal y del control de la asimetría derecha-izquierda.

Los avances en la genética cardiovascular son actualmente un pilar en la comprensión de los mecanismos fisiopatogénicos de las cardiopatías congénitas, así como un componente importante del nuevo giro de la medicina actual hacia una medicina más predictiva.

REFERENCIAS

1. Gelb BD. Genetic basis of congenital heart disease. Curr Opin Cardiol 2004; 19(2):110.
2. Ferencz C. Genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformation. The Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989. Armonk, NY: Futura Publishing Company; 1997.
3. Tassabehji M, Urban Z. Congenital heart disease: Molecular diagnostics of supravalvular aortic stenosis. Methods Mol Med 2006; 126:129.
4. Buendía A, Calderón-Colmenero J, Aizpuru E, et al. Deleción en el cromosoma 22 (22q.11.2). Etiología de cardiopatías congénitas troncoconales. Arch Inst Cardiol Méx 2000; 70: 148.
5. Tartaglia M, Mehler EL, Goldberg R, et al. Mutations in PTPN11, encoding the protein tyrosine phosphatase SHP-2, cause Noonan syndrome. Nat Genet 2001; 29:465.
6. Tartaglia M, Kalidas K, Shaw A, et al. PTPN11 mutations in Noonan syndrome: molecular spectrum, genotype-phenotype correlation, and phenotypic heterogeneity. Am J Hum Genet 2002; 70:1555.
7. Hinton RB Jr, Martin LJ, Tabangin ME, et al. Hypoplastic left heart syndrome is heritable. J Am Coll Cardiol 2007; 50(16):1590.
8. De Mozzi P, Longo UG, Galanti G, Maffulli N. Bicuspid aortic valve: a literature review and its impact on sport activity. Br Med Bull 2008; 85:63.
9. Maslen CL. Molecular genetics of atrioventricular septal defects. Curr Opin Cardiol 2004; 19:205.
10. Digilio MC, Marino B, Cicini MP, et al. Risk of congenital heart defects in relatives of patients with atrioventricular canal. Am J Dis Child 1993; 147: 1295.
11. Reamon-Buettner SM, Borlak J. Somatic NKX2-5 mutations as a novel mechanism of disease in complex congenital heart disease. J Med Genet 2004;41:684.
12. Yunis K, Mumtaz G, Bitar F, et al. Consanguineous marriage and congenital heart defects: a case-control study in the neonatal period. Am J Med Genet A 2006; 140(14):1524.
13. Harper PS. Practical genetic counseling. Oxford: Oxford University Press; 2004. p. 268.
14. Calcagni G, Digilio MC, Sarkozy A, et al. Familial recurrence of congenital heart disease: an overview and review of the literature. Eur J Pediatr 2007; 166:111.
15. Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, et al. Better surgical prognosis for patients with complete atrioventricular septal defect and Down's syndrome. Ann Thorac Surg 2004; 78(2):666.
16. Michielon G, Marino B, Oricchio G, et al. Impact of DEL22q11, trisomy 21, and other genetic syndromes on surgical outcome of conotruncal heart defects. J Thorac Cardiovasc Surg 2009;138(3):565. Falta agregar una fuente:
17. Buendía A, Calderón-Colmenero J, Patiño E, et al. Síndromes asociados a cardiopatías congénitas. México: Editorial Intersistemas; 2002.

Capítulo

3

Anatomía y nomenclatura de las cardiopatías congénitas

Dr. Fause Attie, Dr. Luis Muñoz Castellanos y Dra. Aloha Meave

Durante muchos años, el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas ha tenido cambios radicales en cuanto a la terminología utilizada, circunstancia que ha sembrado confusión acerca del diagnóstico secuencial y anatómico de las cardiopatías congénitas.[1-4] La mejor forma de hacer el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas es aquella en la que dividimos el corazón en tres segmentos: los atrios, los ventrículos y las grandes arterias. Cada estructura, por otra parte, tiene sus componentes situados a la derecha o a la izquierda y están conectados entre sí por las válvulas auriculoventriculares y por las válvulas sigmoideas. La conexión entre estos distintos segmentos ocurre independientemente de sus relaciones espaciales. De manera sistemática, las estructuras cardíacas tanto derechas como izquierdas son analizadas de acuerdo a su morfología, su posición espacial y las características de sus conexiones entre los segmentos proximales y distales.

Esta forma de analizar la estructura del corazón permite sacar conclusiones acordes a la realidad anatómica y funcional de la estructura cardíaca. Considerar la posición espacial o la relación entre sí de las estructuras cardíacas como la base para el diagnóstico anatómico o funcional de las cardiopatías congénitas carece de valor y en el pasado ha sido motivo de confusión. Sin lugar a dudas, la posición espacial es indispensable en el diagnóstico anatómico como un dato adicional y que complementa los rasgos anatómicas del corazón en las distintas cardiopatías congénitas. Podemos decir de una forma sencilla que estos tres segmentos están conectados uno al otro de una manera secuencial, independientemente de la relación espacial que guardan entre sí. Los segmentos venosos, conectados a los atrios, deben ser considerados como adicionales. Esta forma de definir la anatomía de las cardiopatías congénitas permite hoy en día evitar las equivocaciones del pasado, cuando las conexiones y las relaciones entre los distintos segmentos del corazón tenían un significado similar. Probablemente, como definición de términos debemos decir que *conexión* significa la continuidad anatómica entre dos segmentos del corazón, mientras que *relación* se refiere a la posición espacial que guardan entre sí dos segmentos.

Son cinco los pasos a seguir en el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. En el primer paso definimos el *situs* atrial; posteriormente se debe analizar la unión atrioventricular; después, las características de la conexión entre los ventrículos y las grandes arterias; luego caracterizamos los defectos asociados; y, finalmente, las particularidades adicionales (**Figura 3.1**). El situs cardíaco está determinado por la posición de la aurícula anatómicamente derecha, que en la mayoría de los casos está situada a la derecha; para el caso del situs inversus atrial, el atrio derecho está situado a la izquierda.

Antes de analizar las características del situs atrial, valdría la pena realizar algunos comentarios acerca del situs visceral. Durante mucho tiempo, éste fue el punto de partida para el diagnóstico secuencial de la anatomía del corazón. Con el tiempo se ha visto que la anatomía cardíaca no necesariamente coincide con la anatomía del situs visceral, sea a nivel pulmonar, hepático o ambos. Ocasionalmente se han encontrado corazones sanos con asplenia o poliesplenia. Sin embargo, los casos con isomerismo atrial excepcionalmente tienen bazo normal. En los casos de dextroisomerismo encontramos atrio derecho bilateral mientras que en los de levoisomerismo los atrios izquierdos son bilaterales.

El situs pulmonar está determinado por la posición de los pulmones derecho e izquierdo. No se caracteriza por el número de lóbulos y sí por la relación de las arterias pulmonares con sus bronquios adyacentes. La arteria pulmonar del pulmón anatómicamente derecho se dirige hacia adelante en dirección al bronquio superior e intermedio, mientras que la que corresponde al pulmón izquierdo pasa por encima de su bronquio principal y se dirige posteriormente al bronquio del lóbulo superior. Clínicamente, estas características anatómicas pueden ser diagnosticadas tomando en cuenta la extensión de cada uno de los bronquios por medio de una radiografía de tórax penetrada. Por lo general, la distancia de la carina al origen del bronquio correspondiente al lóbulo superior izquierdo es mayor de 1.5 a 2.5 veces al comparar esta misma distancia al bronquio superior correspondiente al lóbulo superior del pulmón derecho, siendo que el bazo y el páncreas suelen situarse del mismo lado de la columna vertebral al igual que el estómago. En los casos de asplenia, el hígado ocupa una posición central con sus dos lóbulos con morfología similar, mientras que la posición del estómago y el páncreas puede ser a la izquierda, a la derecha, o están localizados en la línea media (**Figura 3.2**).

Finalmente, la vena cava inferior y la aorta caminan juntas en el mismo lado de la columna vertebral. Lógicamente, los métodos de diagnóstico por imagen son mucho más fieles que la presencia de corpúsculos de Howell-Jolly, que son material intranuclear en los eritrocitos, en el diagnóstico de los dextroisomerismos. En los casos de poliesplenia, el situs visceral es indeterminado; sin embargo, puede ser inversus o solitus. En estos pacientes el bazo es multilobulado y están situados del mismo lado de la columna vertebral al igual que el estómago. En ambos casos de situs abdominal isomérico existe una sola vesícula, pero en el caso de los levoisomerismos puede asociarse la atresia biliar. Como regla general, la vena cava inferior se continúa anatómicamente con la vena ácigos, que es su modo de conexión al corazón.

SITUS ATRIAL

El situs atrial caracteriza la morfología de los atrios. En condiciones normales existen dos atrios bien diferenciados anatómicamente y

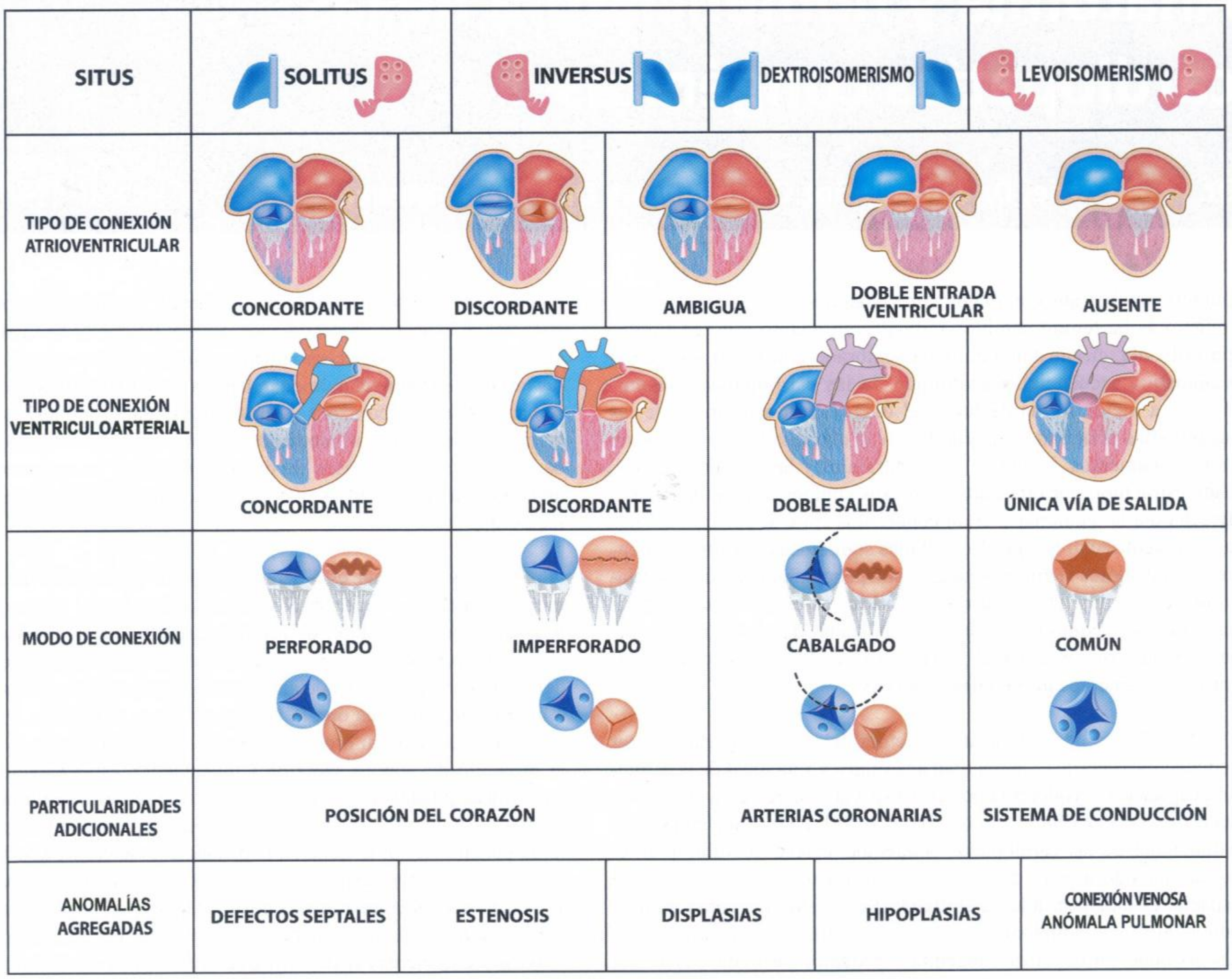


Figura 3.1. Diagnóstico secuencial y segmentario de las cardiopatías congénitas (esquema del Dr. Luis Muñoz).

son asimétricos en su morfología. Dicho de otra forma, son atrios lateralizados. El atrio derecho tiene como rasgos anatómicos fundamentales la morfología de su orejuela. Esta estructura tiene base ancha y forma triangular, está incorporada a la cavidad atrial y muestra en su interior la cresta terminalis y los músculos pectíneos. Por otra parte, el atrio izquierdo, que también se caracteriza como tal por la forma de su orejuela, muestra esta estructura con una configuración elongada, de base angosta, no incorporada a la cavidad atrial (**Figura 3.3**). El atrio derecho recibe las venas cavas superior e inferior y el izquierdo las venas pulmonares. Existen cuatro tipos de situs atrial: situs *solitus, inversus,* el dextroisomerismo y el levoisomerismo. En los casos de situs solitus atrial, el atrio derecho es anterior y derecho, y el izquierdo, posterior e izquierdo. El *septum* interatrial tiene una posición oblicua en relación con el plano frontal y se dirige de atrás hacia adelante y de derecha a izquierda. En los casos de situs inversus observamos la imagen en espejo del situs solitus. Tanto en el dextroisomerismo como en el levoisomerismo, las cavidades atriales tienen orejuelas morfológicamente similares. En los dextroisomerismos existen dos atrios con características anatómicas de atrio derecho y en los levoisomerismos ambos atrios tienen los rasgos anatómicos de atrio izquierdo. Los isomerismos atriales serán tratados por separado en este capítulo.

El diagnóstico del situs atrial tuvo en las últimas décadas aportes muy significativos. En el pasado era determinado por la morfología de la onda P del electrocardiograma y por la posición del lóbulo mayor del hígado. Cuando la onda P era positiva en DI y negativa en aVR, se decía que se trataba de situs solitus, mientras que en los casos de situs inversus el diagnóstico se hacía por la onda P negativa en DI y positiva en aVR. Por otra parte, cuando el lóbulo mayor del hígado estaba a la derecha, se hacía el diagnóstico de situs solitus, mientras que cuando se situaba a la izquierda, de situs inversus.

Esta regla, adecuada para la mayoría de los casos con cardiopatías sencillas, tiene muchas excepciones en las cardiopatías complejas. La revisión de la literatura muestra que en más del 50% de los casos con malformaciones complejas existe discrepancia entre el situs visceral y el atrial.[5] En tal circunstancia se buscó una relación más constante entre los situs visceral y atrial. Salvo

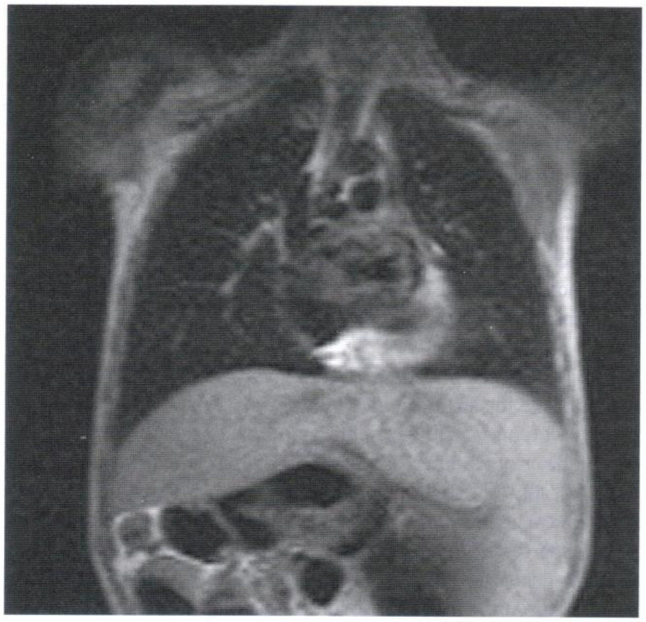


Figura 3.2. Corte coronal de resonancia magnética que muestra mesocardio, además de un hígado central con lóbulo mayor en el lado izquierdo.

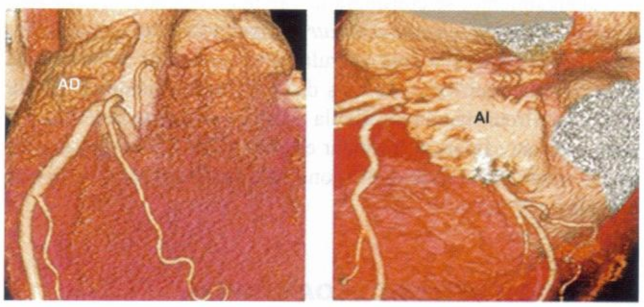


Figura 3.3. Características morfológicas de las orejuelas en una imagen de reconstrucción de angiorresonancia. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo.

raras excepciones, existe una relación muy constante entre la anatomía bronquial y la atrial.[6,7] Por ello, una placa penetrada de tórax o bien una tomografía bronquial es de extrema utilidad en el diagnóstico del situs atrial. En los casos de situs solitus, el bronquio situado a la derecha muestra las características anatómicas de derecho, presentando una bifurcación proximal, mientras que el izquierdo tiene una bifurcación distal. En los casos de dextroisomerismo encontramos dos bronquios con características similares de derechos, mientras que en el levoisomerismo existen dos bronquios con características similares de izquierdos. En los casos de situs solitus, la relación entre la extensión del bronquio izquierdo y el derecho oscila entre 1.5 y 2.5; dicho de otra forma, el bronquio izquierdo es una vez y media o dos veces y media más largo que el derecho.

Si acaso existen dudas en cuanto al tipo de situs atrial, podremos aclararlas por medio de la ecocardiografía, por la resonancia magnética o, en último caso, por el angiocardiograma en los atrios

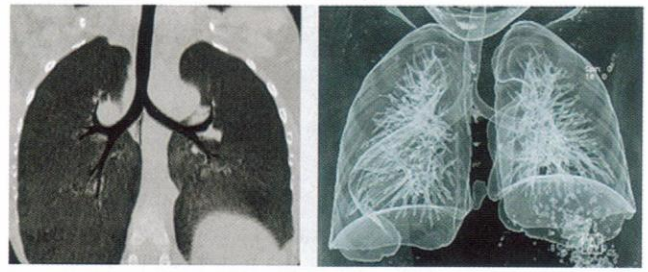


Figura 3.4. Tomografía computada en un paciente con levoisomerismo en el que se observa una división tardía de ambos bronquios. En la imagen derecha con reconstrucción volumétrica, se puede definir la posición hipoarterial bronquial bilateral (cortesía del Dr. Francisco Castillo).

durante el cateterismo cardíaco. La discrepancia entre la anatomía bronquial y atrial debe sospecharse cuando, en presencia de bronquios lateralizados, la vena cava inferior está del mismo lado del bronquio izquierdo, cuando el eje medio de despolarización de la onda P se dirige hacia abajo en presencia de isomerismo bronquial izquierdo (**Figura 3.4**), o bien cuando en presencia de isomerismo bronquial derecho exista un corazón con conexión ventriculoarterial concordante y retorno venoso normal. La ecocardiografía bidimensional muestra en los casos de situs solitus la vena cava inferior a la derecha de la aorta; esta relación se invierte en los casos de situs inversus atrial. En el isomerismo derecho, la aorta y la vena cava inferior están en el mismo lado de la columna, con la aorta posterior a la vena cava inferior, siendo que en el levoisomerismo observamos interrupción de la vena cava inferior y el retorno venoso sistémico llega al corazón por medio de las venas ácigos, situadas de un mismo lado de la columna dorsal conjuntamente con la aorta en posición posterior. Por el mismo procedimiento podemos identificar la morfología de las orejuelas y diagnosticar el situs atrial utilizando aproximaciones paraesternales y subcostales.

CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR

La conexión atrioventricular es biventricular cuando cada atrio se conecta a un ventrículo, mientras que es univentricular cuando ambos atrios se conectan a un ventrículo. Antes de analizar la unión atrioventricular, nos parece de importancia definir las características anatómicas de los ventrículos. Estas cámaras se reconocen por los rasgos anatómicos del septum trabecular. El ventrículo derecho tiene un septum trabecular con bandas musculares muy gruesas y además presenta una estructura, la banda moderadora, que se inserta en el septum interventricular y en la pared libre del ventrículo derecho; mientras tanto, el ventrículo izquierdo se caracteriza por un septum trabecular con bandas musculares muy delgadas y además es liso en su porción superior (**Figura 3.5**). El primero tiene un grupo de músculos papilares que se insertan en la pared libre, y el segundo, dos grupos de músculos papilares que también se insertan en la pared libre ventricular.

En la conexión atrioventricular debemos analizar el tipo y el modo de unión entre los atrios y los ventrículos. El tipo de conexión atrioventricular se refiere a la anatomía de la unión atrioventricular. Existen cinco tipos de conexión atrioventricular. En la conexión atrioventricular *concordante*, el atrio derecho se conecta al

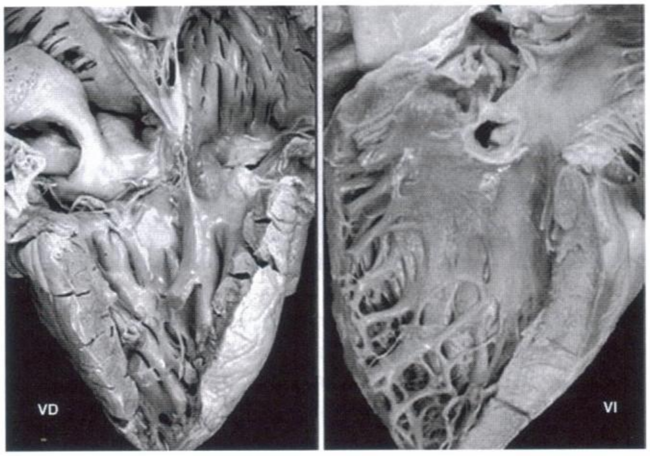


Figura 3.5. Características morfológicas de los ventrículos. Obsérvense las trabeculaciones gruesas del ventrículo derecho así como el septum muscular liso y las trabeculaciones finas del ventrículo izquierdo. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo.

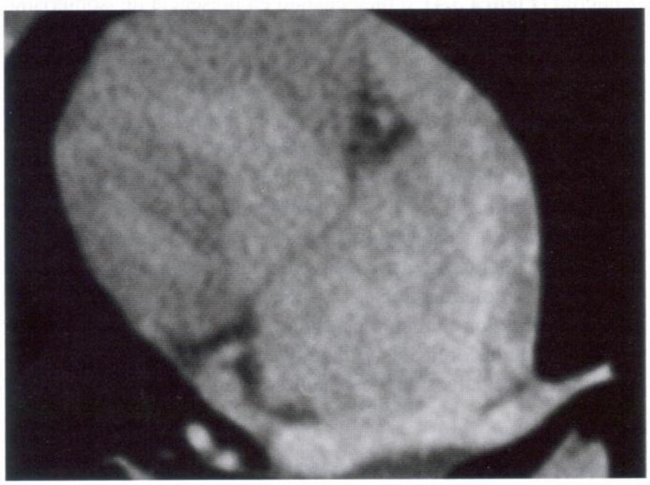


Figura 3.6. Imagen de tomografía computada en donde se observa un modo de conexión atrioventricular común (cortesía del Dr. Francisco Castillo).

ventrículo derecho y el atrio izquierdo se conecta al ventrículo izquierdo. En la conexión atrioventricular *discordante*, el atrio derecho se conecta al ventrículo izquierdo y el atrio izquierdo, al ventrículo derecho, independientemente de la posición espacial que guardan estos segmentos entre sí. De este modo, podemos tener una conexión atrioventricular concordante con el atrio derecho a la derecha y el ventrículo derecho a la izquierda, y un atrio izquierdo a la izquierda con un ventrículo izquierdo a la derecha. Esta forma de relación espacial se conoce como *criss-cross* o *conexiones atrioventriculares cruzadas*.[6] Para el diagnóstico de conexión atrioventricular concordante o discordante es necesario situs atrial lateralizado. Decimos que la conexión atrioventricular es *ambigua* cuando el situs atrial es isomérico derecho o izquierdo y los atrios se conectan cada uno con un ventrículo. Existe *doble entrada a un ventrículo* cuando la mayor parte del diámetro de los orificios atrioventriculares o más del 75% de una válvula atrioventricular común se conecta con uno de los ventrículos. Finalmente, se conoce como *ausencia de una conexión atrioventricular* a aquel tipo de conexión en el que falta una de las válvulas atrioventriculares. Para el caso de la válvula tricúspide, sería la atresia tricuspídea, y para el caso de la mitral, la atresia mitral. En el caso de la atresia tricuspídea, el atrio derecho no se conecta a la masa ventricular. Está separado del corazón por el surco atrioventricular y descansa en su mayor extensión sobre la masa ventricular izquierda. En realidad, el atrio derecho se comunica con el izquierdo por medio de un defecto septal interatrial y potencialmente a la masa ventricular a través del componente atrioventricular del tabique membranoso.

El *modo de conexión atrioventricular* se refiere a la forma de conexión de los atrios con los ventrículos. Esto ocurre por medio de dos válvulas atrioventriculares permeables, por una válvula perforada y otra imperforada, por válvulas atrioventriculares "a caballo" sobre el septum interventricular, o bien por una válvula atrioventricular común (**Figura 3.6**). Para el caso de una válvula imperforada es importante enfatizar que éstos son los verdaderos casos de atresia valvular, a diferencia de aquéllos con ausencia de una válvula atrioventricular y que son llamados clásicamente *atresia tricúspide* o *atresia mitral*. En relación con las válvulas atrioventriculares "a caballo", éstas son así consideradas cuando menos del 50% del diámetro del orificio valvular está "a caballo" sobre el septum interventricular; de ser mayor el grado de cabalgamiento, se considera la válvula conectada al otro ventrículo. Se denomina *conexión atrioventricular común* a aquellos casos en los que una sola válvula atrioventricular conecta cada atrio con un ventrículo, en más del 25% de su diámetro. Si por cualquier circunstancia la válvula común conecta un determinado atrio con una cámara ventricular en menos del 25% de su diámetro, se considera el atrio correspondiente como conectado a la otra cámara ventricular.[8-10]

CONEXIÓN VENTRICULOARTERIAL

En forma similar a lo descrito previamente, la conexión ventriculoarterial debe ser analizada estrictamente en función de sus características anatómicas. Esta conducta evitará confusiones de términos en algunas malformaciones complejas con distorsiones significativas a nivel de las grandes arterias, y que, por no ser analizadas en función de su anatomía, han motivado nomenclaturas distintas para una misma malformación, por ejemplo: "transposición clínica", "malposición de las grandes arterias", "inversión ventricular aislada", "transposición con aorta posterior", entre otras.

Existen cuatro tipos de conexión ventriculoarterial. Se dice que la conexión ventriculoarterial es *concordante* cuando la arteria pulmonar se conecta al ventrículo derecho y la aorta al izquierdo; en la *discordante*, la aorta se conecta al ventrículo derecho, y la arteria pulmonar al izquierdo. Decimos que existe *doble cámara de salida* del ventrículo derecho o del izquierdo cuando un orificio sigmoideo se conecta completamente, y el otro en más del 50% con uno de los ventrículos, o bien cuando más de la mitad de los dos orificios sigmoideos se conectan con una cámara ventricular. Excepcionalmente, encontraremos casos en los que ambos orificios sigmoideos están a caballo sobre el septum interventricular en un 50% de su diámetro. Para definir los términos diríamos que, en estos casos, existe doble cámara de salida de

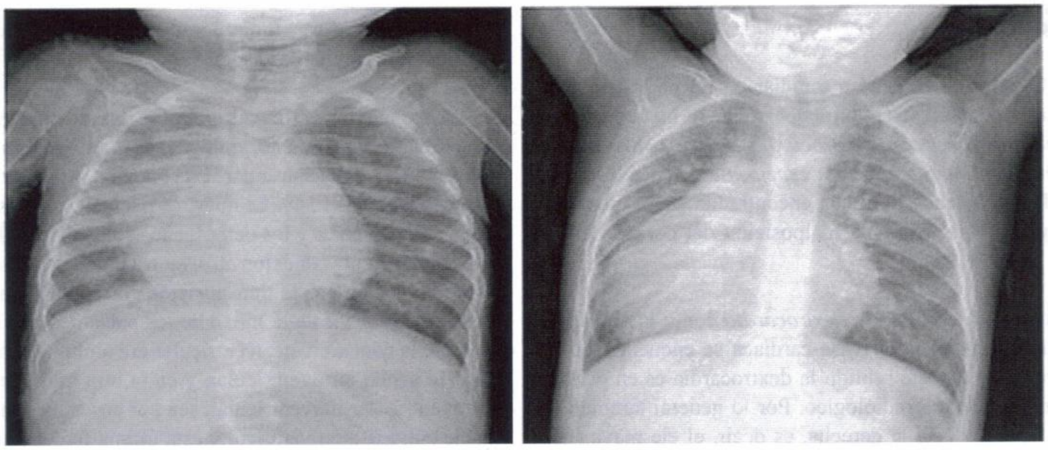


Figura 3.7. Radiografías PA de tórax de lactantes en las que se observa: dextroposición por hipoplasia pulmonar derecha (imagen a la izquierda) y dextrocardia (imagen a la derecha).

los dos ventrículos. Lógicamente, los ventrículos pueden estar bien formados o ser una cámara rudimentaria. Existe *única vía de salida* de un ventrículo cuando un solo tronco arterial se conecta a la masa ventricular. De este modo, el tronco común, la atresia pulmonar sin conexión del tronco arterial con la masa ventricular y la atresia aórtica sin conexión de la aorta con la masa ventricular se consideran como única vía de salida. En las conexiones ventriculoarteriales podemos tener dos sigmoideas perforadas, una perforada y otra imperforada, una o ambas pueden estar a caballo sobre el septum interventricular, o bien existir una sola sigmoidea conectada al corazón. Estas características anatómicas se refieren al modo de conexión ventriculoarterial.[11]

LESIONES ASOCIADAS Y PARTICULARIDADES ADICIONALES

En esta parte del diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas, describiremos las lesiones asociadas como disfunciones valvulares, estenosis o atresia de una válvula o de una arteria, hipoplasia, interrupción o comunicación en cualquier nivel del corazón. En las particularidades adicionales incluimos la posición del corazón dentro del tórax, y el origen y distribución de las arterias coronarias y del sistema de conducción.

En conclusión, podemos decir que el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas es el mejor procedimiento para entender estas malformaciones desde su aspecto anatómico y fisiopatológico. La relación entre los distintos segmentos del órgano debe ser analizada una vez conocida su anatomía; sin embargo, carece de importancia fisiopatológica, la cual está determinada por la conexión y por los defectos asociados.

Desde el punto de vista anatómico, he aquí algunas reglas prácticas en cuanto a la topografía ventricular: 1) el ventrículo izquierdo es posterior en relación con el derecho cuando hay concordancia entre su situación y la del ápex cardíaco; por ejemplo: un ventrículo izquierdo a la izquierda con ápex a la izquierda o un ventrículo izquierdo a la derecha con ápex cardíaco a la derecha; 2) el ventrículo izquierdo es anterior con respecto al ventrículo derecho cuando hay discrepancia entre la posición de aquel ventrículo izquierdo y la posición del ápex del corazón; por ejemplo: ventrículo izquierdo a la izquierda con ápex cardíaco a la derecha o ventrículo izquierdo a la derecha, con ápex cardíaco a la izquierda; 3) los dos ventrículos se sitúan en el mismo plano frontal cuando el corazón, en su totalidad, se sitúa en el centro del tórax y su ápex no señala a la izquierda ni a la derecha, sino simplemente hacia adelante; 4) cuando existe un ventrículo inferior y otro superior, siempre se ha visto que el inferior es de morfología izquierda y el superior, de morfología derecha. Estas reglas son válidas cuando los ventrículos son de tamaños similares; se alteran cuando existe hipoplasia acentuada de una de las cavidades, pudiendo también modificarse por la existencia de alteraciones hemodinámicas.

POSICIONES DEL CORAZÓN EN EL TÓRAX

Cuando analizamos la posición del corazón en el tórax, podemos decir que existen algunos casos en los que la punta del corazón no concuerda con las características del situs atrial y por qué no decir también del situs visceral. Estas características anatómicas se conocen con el nombre de *malposiciones cardíacas*. La malposición cardíaca se define como una alteración congénita de la posición normal del corazón en el hemitórax izquierdo para el caso del situs solitus o en el hemitórax derecho para el caso del situs inversus. La dextrocardia es la malposición más frecuente. Se estima que uno de cada 10 000 adultos tiene dextrocardia. En recién nacidos, la incidencia seguramente es más alta; sin embargo, no conocemos cifras exactas al respecto. Del total de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*, la dextrocardia se diagnosticó en el 0.1% de ellos.[12] Se desconoce la incidencia de la mesocardia por ser menos frecuente. Tanto en la dextrocardia como en la mesocardia, la malposición cardíaca por sí sola no causa problemas, si no es por la frecuente asociación con cardiopatías congénitas.

Otra malposición cardíaca es la *ectopia cordis,* la cual es muy rara, se asocia a cardiopatías congénitas graves y amenaza en forma directa la vida del paciente, tanto por la malposicion en sí como por la cardiopatía asociada.

Dextrocardia

Desde hace 100 años se empezó a estudiar en forma sistemática la dextrocardia y todavía existe confusión sobre su nomenclatura. *Dextroposición, dextroversión, dextrocardia aislada, situs inversus, dextrorrotación, dextrocardia en espejo, dextrocardia mixta,* son algunos de los muchos términos encontrados en la literatura médica al respecto para definir la malposición del corazón en el tórax.[12-16]

En la actualidad se define la *dextrocardia* como la situación en la que la mayor parte de la masa cardíaca se encuentra en el hemitórax derecho, y en este sentido la dextrocardia es en primera instancia un diagnóstico radiológico. Por lo general también el ápex cardíaco apunta hacia la derecha, es decir, el eje mayor del corazón se dirige a la derecha. Sin embargo, existen corazones en dextrocardia con ápex a la izquierda. Por lo tanto, es mejor definir la dextrocardia refiriéndose a la masa cardíaca que a la dirección de su eje mayor. Es importante distinguir entre dextrocardia primaria y secundaria. En la primaria, la malposición cardíaca se debe a factores intrínsecos al desarrollo embriológico del corazón, factores por sí desconocidos. En la dextrocardia secundaria, la posición anormal del corazón es causada por factores extrínsecos, como son hipoplasia pulmonar y anomalías de la caja torácica, de la columna vertebral o del diafragma. Por ejemplo, en el síndrome de cimitarra, la posición derecha del corazón es secundaria a la hipoplasia del pulmón derecho (**Figura 3.7**).

La dextrocardia secundaria se conocía antes como *dextroposición*. Separar la dextrocardia primaria de la secundaria tiene su importancia por la diferencia en frecuencia de las cardiopatías congénitas asociadas en ambos grupos. En la dextrocardia secundaria se informa una frecuencia igual a la de la población general (0.8%). Es probable que esta frecuencia sea más elevada, puesto que la presencia de una malformación congénita extracardíaca aumenta la incidencia de malformaciones cardíacas. En la dextrocardia primaria, con su error embriológico intrínseco, la frecuencia de las cardiopatías congénitas oscila ampliamente desde unos cuantos casos a todos los que tengan la malposición del corazón, dependiendo estos valores del tipo de situs atrial presente.[17,18]

La descripción actual de los corazones en dextrocardia está basada en el análisis segmentario de las cardiopatías congénitas, referida en el capítulo respectivo, sin ningún cambio por la malposición presente. Más bien, la situación general del corazón dentro del tórax está contemplada en el quinto paso de la secuencia diagnóstica, que se conoce como *particularidades adicionales*.

La dextrocardia puede existir en cualquier tipo de situs atrial. En 252 pacientes con dextrocardia primaria estudiados encontramos que el 29% tenía situs solitus, el 48% situs inversus atrial, el 9% eran portadores de levoisomerismo, y el 9% tenía dextroisomerismo. La incidencia de cardiopatías congénitas asociadas depende del situs atrial presente. Se comunica una frecuencia de 3 a 10% de cardiopatías congénitas en pacientes con dextrocardia en situs inversus. En la dextrocardia en situs solitus, conocida previamente como *dextrocardia aislada*, se menciona una incidencia de casi 100%. Sin embargo, en nuestro material encontramos que el 22.5% de los pacientes con situs solitus no presentan cardiopatías congénitas asociadas, y el 74.5% de los pacientes, situs inversus. Como es de esperar, todos los casos con situs isomérico tenían cardiopatías congénitas asociadas.

La conexión atrioventricular en las dextrocardias puede ser concordante, discordante, ambigua, de doble entrada o con ausencia de conexión atrioventricular. La conexión atrioventricular concordante existió en el 54% de nuestros pacientes, de los cuales el 71% tenía situs inversus y los demás, situs solitus atrial. Es frecuente su asociación con la conexión atrioventricular discordante, en especial en combinación con la transposición corregida de las grandes arterias. En alrededor de la mitad de los pacientes con situs atrial isomérico, la conexión atrioventricular era ambigua, casi siempre con defecto septal atrioventricular, y en la otra mitad existía conexión atrioventricular univentricular, sea por ausencia de una conexión o doble entrada a un ventrículo, esta última frecuentemente con válvula atrioventricular común.

En cuanto a la conexión ventriculoarterial, cada uno de los cuatro tipos puede estar presente en pacientes con dextrocardia. La frecuencia de los distintos tipos de conexión ventriculoarterial depende de la conexión atrioventricular presente.

La mayoría de los pacientes con concordancia atrioventricular presentaron conexión ventriculoarterial concordante o doble salida; en otras palabras, la transposición completa de las grandes arterias es poco frecuente en presencia de dextrocardia, así como la atresia pulmonar con o sin comunicación interventricular. La conexión ventriculoarterial más frecuente en la conexión atrioventricular ambigua es la doble cámara de salida del ventrículo derecho. Por otra parte, la conexión atrioventricular univentricular se acompaña de conexión ventriculoarterial discordante, doble salida del ventrículo derecho o atresia pulmonar.

Llama la atención que ciertas cardiopatías congénitas frecuentes en levocardia se encuentran con mucho menor incidencia en pacientes con dextrocardia: la tetralogía de Fallot, la conexión anómala total de venas pulmonares, el ventrículo izquierdo hipoplásico y, como ya se comentó anteriormente, la transposición completa de las grandes arterias y la atresia pulmonar con o sin comunicación interventricular. Debemos enfatizar también que casi un 40% de nuestros pacientes se presentaron sin cardiopatía congénita asociada o con un defecto aislado, como la comunicación interventricular o interatrial, la estenosis aórtica o la coartación aórtica; dos terceras partes de ellos en presencia de situs inversus atrial, y los demás, con situs solitus atrial.

El diagnóstico de dextrocardia se hace habitualmente por una placa de tórax o durante el estudio de una cardiopatía congénita compleja. Las manifestaciones clínicas dependen de la cardiopatía congénita subyacente. Cuando el corazón es estructuralmente normal, la dextrocardia pasa frecuentemente desapercibida hasta que se realiza un examen radiológico de tórax por otras razones. En presencia de cardiopatía congénita, la sintomatología depende de su severidad. A veces la dextrocardia forma parte de un síndrome, por ejemplo, el de Kartagener (situs inversus totalis, bronquiectasia, sinusitis), en el que las manifestaciones clínicas más bien están determinadas por las otras anomalías.[20,21]

En la exploración física, el latido del ápex se palpa en el hemitórax derecho. Los ruidos cardíacos y eventuales soplos se

auscultan con mayor intensidad en la parte derecha del tórax. Lógicamente, los fenómenos auscultatorios están determinados por la cardiopatía subyacente. La radiografía de tórax confirma la presencia de dextrocardia al demostrar que la mayor parte de la sombra cardíaca se localiza a la derecha de la línea media. El estudio radiológico permite además detectar anomalías extracardíacas a nivel de los pulmones, del diafragma, de la caja torácica o de la columna vertebral, las cuales pueden ser la causa de la posición derecha del corazón. En la interpretación de la radiografía de tórax merecen especial interés el pedículo vascular y la posición de la aorta ascendente por la relativa alta frecuencia de alteraciones en la conexión ventriculoarterial en presencia de dextrocardia, como ocurre en las transposiciones corregidas, en las distintas formas de doble cámara de salida del ventrículo derecho y en las conexiones atriouniventriculares.

El estudio del patrón bronquial por medio de una placa de tórax penetrada o de una tomografía bronquial ayuda en la determinación del situs atrial, salvo en algunas excepciones. Es útil incluir la parte superior del abdomen en el estudio radiológico del tórax, procurando conocer con ello las características del situs abdominal. En el estudio de la dextrocardia, el electrocardiograma de superficie debe tener tanto las precordiales derechas como las izquierdas. La dirección del eje de P orienta hacia el situs atrial, pero su valor predictivo es relativo. El patrón electrocardiográfico muestra la transición entre las morfologías derecha a izquierda desplazada a la derecha. Existe bajo voltaje en las precordiales izquierdas, con inscripciones normales o altas en las precordiales derechas. La dirección del primer vector indica la posición del ventrículo derecho. Sin embargo, cuando existen grandes sobrecargas de volumen o presión, el electrocardiograma pierde confiabilidad para la localización de los ventrículos.

El estudio ecocardiográfico resulta de gran utilidad en la valoración del corazón en dextrocardia.[22] Para un diagnóstico morfológico completo se debe seguir la misma secuencia diagnóstica ecocardiográfica descrita para el paciente con levocardia. Es importante no invertir los planos de corte con el fin de "ajustarse" a la posición derecha del corazón. El eje largo paraesternal se obtiene sobre hemitórax derecho con la muesca del transductor dirigida hacia el pedículo vascular (hacia el hueco supraesternal). Un giro horario del transductor de 90° permite visualizar el corazón en su eje transversal. La imagen de cuatro cámaras se obtiene desde el ápex con la muesca dirigida hacia la izquierda del paciente. Resulta recomendable empezar el estudio ecocardiográfico con la determinación del situs atrial por medio de un corte transversal abdominal para estudiar la relación aorto-cava. De ahí se obtiene un corte de cuatro cámaras subcostal, angulando el transductor hacia el hemidiafragma derecho. En este corte de cuatro cámaras se observa la punta del corazón a la derecha.

La identificación del situs atrial, de los ventrículos y de las grandes arterias, y la determinación de las conexiones atrioventricular y ventriculoarterial se basan en los mismos criterios ecocardiográficos descritos para el estudio del corazón en hemitórax izquierdo.[23] En pacientes jóvenes con buena ventana acústica, el estudio ecocardiográfico por lo general es concluyente. No es así en el adulto con dextrocardia, donde frecuentemente la ventana acústica es muy limitada. En esta circunstancia, el estudio transesofágico representa una buena alternativa en estos pacientes, principalmente cuando son portadores de cardiopatías congénitas complejas, porque permite obtener imágenes de muy alta resolución independientemente de la posición cardíaca. Existen varios informes en la literatura sobre el diagnóstico prenatal de dextrocardia mediante la ecocardiografía fetal.[24]

Clásicamente, el diagnóstico morfológico y funcional de las cardiopatías congénitas, muchas veces complejas, en dextrocardia se establecía mediante cateterismo cardíaco y angiografía. En la actualidad, con el apoyo de la ecocardiografía las indicaciones para un estudio hemodinámico son más específicas, como la cuantificación de las resistencias vasculares pulmonares, la visualización de ramas periféricas de la arteria pulmonar y de la circulación colateral en los casos con atresia pulmonar, así como el estudio del retorno venoso pulmonar en presencia de isomerismo atrial. La realización del cateterismo cardíaco se facilitará con la información obtenida mediante ecocardiografía. Los hallazgos hemodinámicos y angiocardiográficos dependen del tipo de cardiopatía presente, y están descritos en los capítulos correspondientes. Vale la pena mencionar que la morfología angiocardiográfica de los ventrículos cambia en los casos de dextrocardia. Este cambio se sitúa básicamente en el ventrículo izquierdo, que adquiere una forma ovoide, exista o no discordancia atrioventricular. En aquellos casos con discordancia atrioventricular, el cambio se manifiesta también en el ventrículo derecho, inclusive en lo relacionado con los límites de las cavidades ventriculares, tal como se comenta en el capítulo de transposición corregida de las grandes arterias. El tabique interventricular habitualmente es perpendicular al plano frontal.[25]

Mesocardia

Existe mesocardia cuando el corazón ocupa una posición central en el tórax. Los ventrículos se encuentran lado a lado, con el tabique interventricular en el plano sagital. En estos corazones, falta un ápex bien definido y se parecen al corazón embrionario temprano (embriones de 20 a 25 mm), antes de que rote hacia la izquierda o la derecha. Es poco frecuente, tal como se puede observar en los pocos trabajos descritos en la literatura.[26] Aunque la mesocardia es una entidad embriológica y anatómica distinta, se manifiesta con las mismas cardiopatías encontradas tanto en las dextrocardias como en las levocardias. Al igual que en las dextrocardias, su diagnóstico se hace habitualmente por una radiografía de tórax. En el electrocardiograma, la transición de morfologías derechas a izquierdas se encuentra en la línea media, es decir, entre V_3R y V_2. La presencia de mesocardia se diagnostica con ecocardiografía, cuando desde la posición subxifoidea se obtiene una imagen de cuatro cámaras apical. El diagnóstico de la cardiopatía subyacente se basa en los mismos datos radiológicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos y angiográficos descritos para corazones con levocardia o dextrocardia.

Levocardia aislada

Se denomina como *levocardia aislada* aquel caso en el que el corazón se encuentra situado en el hemitórax izquierdo, y su eje mayor se dirige de derecha a izquierda, en ausencia de situs solitus atrial.[27] Muchos autores consideran la levocardia aislada como un tipo de malposición cardíaca; dicho de otra forma, la posición

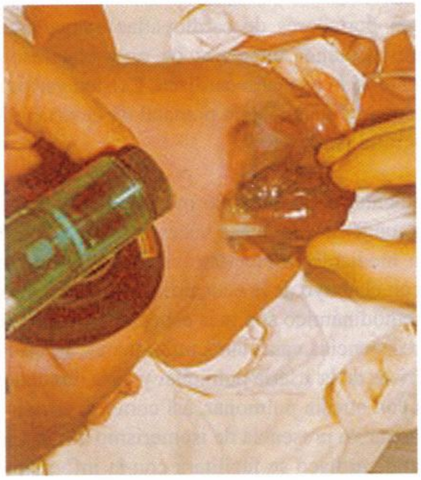


Figura 3.8. Ectopia cordis tipo torácica completa.



Figura 3.9. Fotografía de lactante menor de 17 meses de edad con ectopia cordis de tipo toracoabdominal asociada a tetralogía de Fallot y pentalogía de Cantrell, al cual se le había realizado una fístula sistémico-pulmonar.

izquierda del corazón no concuerda con el situs visceral. Es conocido que la levocardia aislada siempre se acompaña de cardiopatías congénitas complejas: transposición corregida en situs inversus, y en situs isomérico, las cardiopatías propias de este tipo de situs. Creemos que con la introducción del sistema de análisis segmentario de las cardiopatías congénitas, el concepto de levocardia aislada se ha hecho obsoleto, al igual que el de dextrocardia aislada.

Ectopia cordis

En la *ectopia cordis*, el corazón se encuentra parcial o completamente fuera del tórax. Esta posición anormal se debe a un defecto de cierre de la línea media ventral en etapas embrionarias muy tempranas, que acompaña a un trastorno embrionario del tabique transverso. De este último se derivan el saco pericardio y parte del diafragma. Según la localización del defecto de cierre, se diferencia entre una forma torácica y una forma toracoabdominal de ectopia cordis.[28]

En la forma torácica completa, el esternón está ausente o existe un defecto amplio de éste, no hay pericardio parietal y el corazón se encuentra totalmente fuera del tórax, con importante reducción del tamaño de la cavidad torácica (**Figura 3.8**). El ápex cardíaco apunta hacia arriba, y la cara diafragmática y posterior es anterior. Generalmente se acompaña de onfalocele epigástrico o diástasis de los músculos rectos. Se considera incompleta la forma torácica cuando el corazón está recubierto de piel, saco pericardio o ambos. En la forma toracoabdominal, el defecto de cierre es más bajo: consiste en la ausencia de la mitad o las dos terceras partes inferiores del esternón o una hendidura de éste, y en la presencia de onfalocele, hernia epigástrica o diástasis recta (**Figuras 3.9** y **3.10**). Existe un defecto del diafragma tipo *septum transversum,* el cual permite el descenso parcial del corazón hacia el epigastrio, y falta la parte diafragmática del pericardio parietal en casi todos los casos.[29]

Se han descrito otras dos formas de ectopia cordis: la cervical y la abdominal. El tipo cervical se ha observado solamente en fetos polimalformados y carece por ende de importancia clínica.

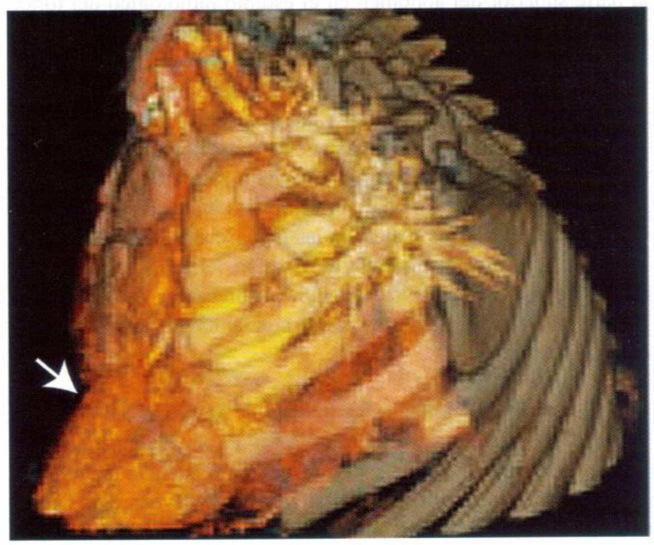


Figura 3.10. Imagen de reconstrucción volumétrica que muestra la ectopia cordis (flecha). Obsérvese la eventración del corazón a través del tórax y abdomen superior (cortesía del Dr. Erick Kimura).

Se conoce sólo un informe de la forma abdominal como hallazgo de autopsia en un adulto que falleció de una causa no cardíaca. La malformación es muy rara y se desconoce su frecuencia. Puesto que el desarrollo embrionario del corazón se lleva a cabo en la línea media del embrión en íntima relación con la formación del septum transverso, no es sorprendente que la incidencia de cardiopatías congénitas asociadas es muy alta: casi 100% en la forma torácica completa y 80% en el total de los casos con ectopia cordis. Hay varios casos descritos de ectopia cordis toracoabdominal con corazón estructuralmente normal.

Se ha informado una amplia gama de cardiopatías congénitas asociadas, como comunicación interventricular e interatrial, anomalía de Ebstein, defecto septal atrioventricular, conexión atrioventricular, formas de conexión anómala de venas pulmonares, estenosis o atresia pulmonar, estenosis aórtica y coartación aórtica. El

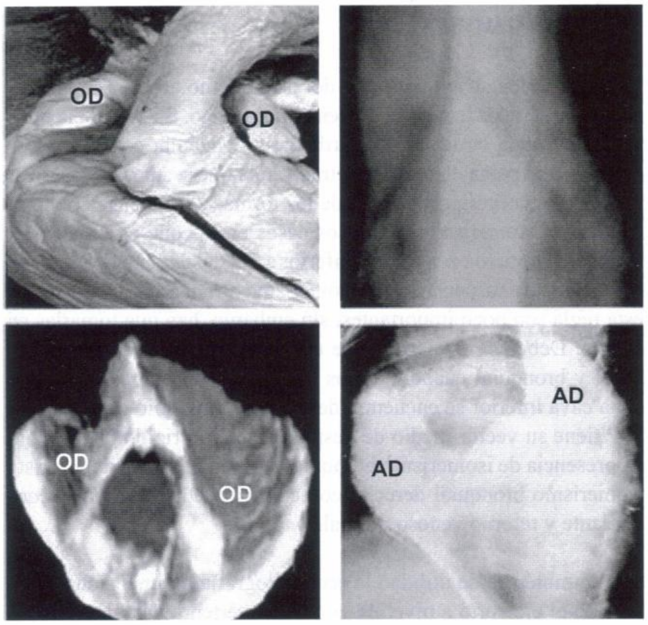


Figura 3.11. Imágenes que ejemplifican las características anatómicas en un dextroisomerismo. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. OD - Orejuela derecha.

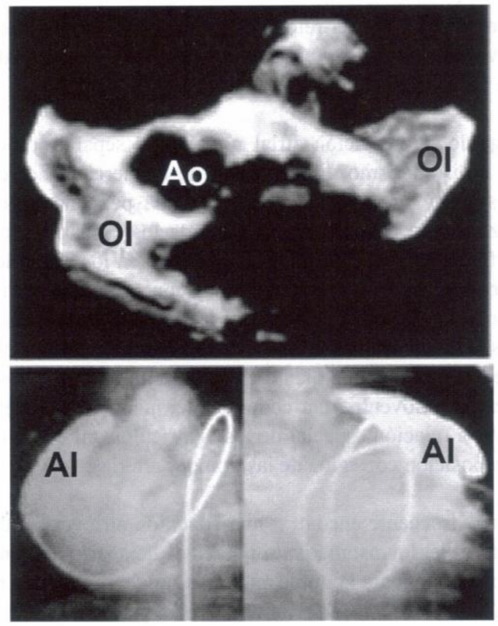


Figura 3.12. Correlación ecoangiográfica en un paciente con levoisomerismo. Abreviaciones: Ao - Aorta. OI - Orejuela izquierda. AI - Atrio izquierdo.

primer caso de ectopia cordis, comunicado en 1671 por Stensen, se asociaba a una tetralogía de Fallot.

La etiología de la ectopia cordis es desconocida. La combinación de defectos sugiere una desviación del desarrollo normal entre 14 hasta 18 días de vida embrionaria. Se ha propuesto una relación con anomalías cromosómicas del tipo del síndrome de Turner o trisomía 18. Por lo general, el cariotipo es normal. No se descarta una predisposición familiar. La sintomatología y evolución del paciente con ectopia cordis depende por un lado de la intensidad de la cardiopatía presente y, por otro lado, de la extensión de los defectos de la pared anterior y del diafragma. En la forma torácica completa, la exposición del corazón fuera del tórax y la gran complejidad de las cardiopatías asociadas llevan a una muerte precoz en pocas horas o días de vida. La forma toracoabdominal es muchas veces fatal por problemas propios a gran onfalocele o hernia diafragmática.

La única opción terapéutica es la cirugía posnatal inmediata con reparación de la ectopia en sí, así como de la cardiopatía asociada. Los éxitos quirúrgicos informados hasta la fecha son pobres y los mejores resultados se obtienen en los portadores de ectopia cordis toracoabdominal. Hoy en día, con el empleo generalizado del ultrasonido en obstetricia, la detección prenatal de la ectopia cordis y de la cardiopatía asociada es factible. El diagnóstico prenatal completo facilita sobremanera planear el tratamiento posnatal inmediato.

ISOMERISMOS ATRIALES

Es por demás conocido que la ausencia de bazo en un recién nacido es un presagio de infecciones graves en la infancia y de la presencia de cardiopatías congénitas complejas. Existe una clara relación entre este hecho y el isomerismo atrial derecho. Por otra parte, los casos de poliesplenia se acompañan de cardiopatías congénitas menos graves e inclusive existen en asociación con corazones sanos. La falta de lateralización anatómica de los atrios da un carácter de ambigüedad al situs atrial, y por ello los isomerismos derecho e izquierdo se denominan de *situs isomérico*. El isomerismo derecho se caracteriza anatómicamente por presentar dos atrios con las características anatómicas de atrio derecho (**Figura 3.11**). Las orejuelas son triangulares, de base ancha, mientras que en los casos de levoisomerismo las orejuelas son alargadas y se observa una estrechez en su punto de implantación en la cavidad atrial (**Figura 3.12**). Aunque se han descrito excepciones, se observa una concordancia muy marcada entre la anatomía atrial y la bronquial.[32-35] Así, en los casos de dextroisomerismo existen dos bronquios con rasgos anatómicos de bronquios derechos; son bronquios cortos y tienen su primera bifurcación precoz, a diferencia de los levoisomerismos, en los que los bronquios son estructuras largas, con bifurcación tardía y características anatómicas de bronquios izquierdos. En los dextroisomerismos existe comúnmente una vena cava superior bilateral que drena en el techo de cada atrio, y las venas suprahepáticas también lo hacen en forma simétrica, adicionalmente una u otra en la vena cava inferior. Existe la conexión anómala total de venas pulmonares, supracardíaca o infradiafragmática. En los casos de levoisomerismo, la alteración del sistema venoso se sitúa a nivel sistémico; el retorno se hace por medio de una vena ácigos a la vena cava superior situada a la derecha o izquierda, ya que en estos casos está ausente la porción suprarrenal de la vena cava inferior. Para evitar confusión, pensamos que es preferible asignar a la estructura venosa un nombre de acuerdo con su característica anatómica, y por ello este sistema de retorno venoso por encima del diafragma se debe llamar *vena ácigos*. Esta terminología debe usarse en cualquier caso de isome-

rismo. En relación con el retorno venoso pulmonar, es frecuente que dos venas se conecten al atrio situado a la derecha, y dos, al situado a la izquierda.

El grado de septación atrial no permite separar los distintos tipos de isomerismo. En los casos de isomerismo derecho se observa septum interatrial formado por una pequeña bandeleta, caracterizando así en una tercera parte de los casos un atrio común. Es frecuente que falte el seno coronario en los casos de dextroisomerismo. En el situs isomérico hay conexión atrioventricular biventricular o univentricular, de ahí la necesidad de analizar las características anatómicas de la unión atrioventricular. La relación de los ventrículos habitualmente es la encontrada en situs solitus con conexión atrioventricular concordante; menos frecuentemente se observa la relación espacial de los ventrículos, tal como ocurre en la transposición corregida de las grandes arterias.

Es más frecuente encontrar una conexión atrioventricular biventricular en el levoisomerismo que en el dextroisomerismo. En éstos, es más frecuente la doble entrada a un ventrículo por medio de una válvula común. Cerca de una tercera parte se conecta a un ventrículo derecho anterior, en presencia de un izquierdo rudimentario, posterior e izquierdo. De todas formas se debe esperar cualquier tipo de conexión atriouniventricular en los isomerismos; sin embargo, éstas son menos frecuentes en el levoisomerismo.

En cuanto al modo de conexión atrioventricular, éste raramente se hace por medio de dos válvulas atrioventiculares; lo habitual es que exista una sola válvula atrioventricular común, con las características del canal atrioventricular tipo C descrito por Rastelli. La comunicación interventricular en aquellos casos con conexión atrioventricular biventricular es habitualmente perimembranosa, siempre que no esté asociada a un defecto septal atrioventricular. En los levoisomerismos, el septum interventricular puede estar intacto. Podemos encontrar en la conexión ventrículo-atrial una variedad de anomalías, pero algunas de éstas son más frecuentes en algunos de los tipos de isomerismos. Así, son más comunes en el isomerismo derecho las obstrucciones a la vía de salida del ventrículo derecho con o sin atresia pulmonar, la conexión ventriculoarterial discordante o algún tipo de doble cámara de salida. En los levoisomerismos, es habitual la conexión ventriculoarterial concordante. En el isomerismo atrial derecho, existe nodo sinusal bilateral relacionado de manera asidua con la vena cava y con la cresta terminal, a diferencia de los levoisomerismos, en los que el nodo sinusal no ocupa una posición habitual, o bien no puede ser identificado como tal. En cuanto al sistema de conducción, se observan disposiciones similares a malformaciones con un situs definido, y resulta importante enfatizar que las aberraciones más marcadas existen en aquellos casos con ventrículo único.[36]

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de los isomerismos atriales carece de importancia. Estas características funcionales dependen básicamente de las lesiones asociadas a nivel de la unión atrioventricular, ventriculoarterial o del retorno venoso sistémico y pulmonar. Estas alteraciones anatómicas están aisladas o bien asociadas, principalmente en aquellos casos de dextroisomerismo. Estos últimos lógicamente se acompañan de trastornos funcionales más severos.

DIAGNÓSTICO

Es difícil calcular la incidencia del isomerismo atrial. Es más frecuente en el sexo femenino que en el masculino. Su presencia debe ser sospechada en cualquier cardiopatía congénita compleja. Los datos de una placa de tórax penetrada en la que sea posible analizar la morfología bronquial es una de las formas adecuadas para diagnosticar el isomerismo atrial. Los casos en los que el tamaño del bronquio izquierdo sea igual o inferior a 1.5 del tamaño del derecho son altamente sospechosos de isomerismo atrial. Las excepciones a esta regla son poco importantes; sin embargo, hay que tomarlas en cuenta. Debemos sospechar que existe discrepancia entre el situs atrial y bronquial cuando: 1) los bronquios son lateralizados y la vena cava inferior se encuentra del lado del bronquio izquierdo, 2) la P tiene su vector medio de despolarización dirigido hacia abajo en presencia de isomerismo bronquial izquierdo, y 3) cuando existe isomerismo bronquial derecho con conexión atrioventricular concordante y retorno venoso normal.

También es de utilidad la ecocardiografía bidimensional. Utilizando el eje corto a nivel de la décima vértebra dorsal, podemos identificar la aorta y la vena cava inferior, así como su relación con la columna. En los casos de isomerismo derecho, la aorta y la vena cava inferior están de un mismo lado de la columna dorsal, y la vena cava inferior, en una situación anterolateral, recibe el drenaje de las venas suprahepáticas. En los casos de levoisomerismo observamos interrupción de la vena cava inferior, y el retorno venoso sistémico llega al corazón por medio de la vena ácigos, la cual está de un mismo lado de la columna dorsal conjuntamente con la aorta en una posición posterior.[37] Finalmente, por medio de la ecocardiografía bidimensional es posible definir las características anatómicas de las orejuelas y así establecer el tipo de situs atrial.

Utilizando la aproximación subcostal, encontramos en los casos de dextroisomerismo atrial la presencia de dos orejuelas similares de bases anchas e incorporadas a la cavidad atrial. Para los casos de levoisomerismo, además de la morfología de las orejuelas, podemos definir las características del retorno venoso sistémico a los atrios. En último caso y en circunstancias que así lo ameriten, podemos emplear la resonancia magnética, la tomografía o la angiocardiografía cuando los demás procedimientos no permitan conocer la anatomía de los atrios. En el isomerismo atrial derecho, la ausencia del bazo se refleja por la presencia de cuerpos de Howell-Jolly o Heinz, aunque este hallazgo no es específico de los isomerismos derechos. Los casos de levoisomerismo son menos complejos en su presentación clínica, y habitualmente reflejan una lesión asociada. Como datos de menor importancia y que pudieran sugerir el diagnóstico, se menciona la radiografía de tórax y el electrocardiograma. En la primera, podemos visualizar los diafragmas a un mismo nivel y un hígado central. La onda P en los dextroisomerismos tiene un vector medio de despolarización dirigido hacia abajo, mientras que en el 80% de los levoisomerismos se observa una morfología de la onda P que traduce lo que se conoce clásicamente como "ritmo del seno coronario", el cual es la expresión de un nodo sinusal ausente o ectópico.

TRATAMIENTO

Debido a la presencia de infecciones graves en los primeros meses

de vida, éste debe ser orientado hacia su prevención, inclusive con profilaxis antibiótica. Además, cada caso debe ser tratado en forma sintomática, considerando la cardiopatía asociada. Las lesiones congénitas graves que se vinculan a los isomerismos son factibles de corrección quirúrgica paliativa o definitiva. Lógicamente, los mejores resultados se observan en aquellos casos con conexión atrioventricular biventricular. Independientemente de la intensidad de la lesión, el tratamiento quirúrgico debe ser orientado tomando en cuenta la cardiopatía, sin importar el tipo de isomerismo. Debemos mencionar que el riesgo quirúrgico en este grupo de enfermos es más elevado que el observado cuando el situs es lateralizado.

REFERENCIAS

1. Anderson R, Baker E, Penny D, et al. Paediatric Cardiology. Philadelphia, USA: Ed. Churchill-Livingstone; 2010. p. 15.
2. Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi P, Calderón-Colmenero J, Muñoz-Castellanos L. Anatomic diagnosis of congenital heart disease. A practical approach based on the sequentiality principle. Arch Cardiol Méx 2010; 80: 119.
3. Attie F. Diagnóstico anatómico. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 15.
4. Van Praagh R. Segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth Defects 1972; 8: 4.
5. Anderson RH, Becker EA, Freedom RM, et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. Pediatr Cardiol 1984; 5: 281.
6. Edwards WD. Classification and terminology of cardiovascular anomalies. En: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds.). Heart disease in infants, children, and adolescents. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2007. p. 14.
7. Liberthson RR, Hastreiter AR, Sinha S, et al. Levocardia with visceral heterotaxy-isolated levocardia. Am Heart J 1973; 85: 540.
8. Rylaarsdam M, Attie F, Buendía A, et al. Discordancia entre la anatomía bronquial y el situs atrial. Arch Inst Cardiol Mex 1990; 60: 393.
9. Anderson RH, Jacobs JP, Gaynor W, et al. Heterotaxy and isomerism of the atrial appendages. Cardiol Young 2007; 17 (Suppl 2): 30.
10. Attie F, Muñoz-Castellanos L, Ovseyevitz J, et al. Crossed atrioventricular connections. Am Heart J 1980; 99: 105.
11. Díaz-Góngora G, Attie F, Quero - Jiménez M, et al. Secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas. Arch Inst Cardiol Méx 1982; 52: 147.
12. Attie F. Cardiopatías Congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 33.
13. Becker AE, Anderson RH. Cardiac pathology. London: Churchill Livingstone; 1982. p. 9.
14. Lowe CR, Mc Keown T. An investigation of dextrocardia with and without transposition of abdominal viscera. Ann Eugenics 1954; 18: 267.
15. Troitiño C, Buendía A, Rijlaarsdam M, et al. Lo más frecuente en dextrocardia. Análisis secuencial y morfológico de 252 casos. XVII Congreso Nacional de Cardiología. Guadalajara. 1991.
16. Van Praagh R, van Praagh S, Vlad P, Keith JD. Anatomic types of congenital dextrocardia. Diagnostic and embryologic implications. Am J Card 1964; 13: 510.
17. Lev M, Liberthson RR, Eckner FAO, Arcilla RA. Pathologic anatomy of dextrocardia and its clinical implications. Circulation 1968; 37: 979.
18. Stanger P, Rudolph AM, Edwards JE. Cardiac malpositions: An overview based on study of sixty-five necropsy specimens. Circulation 1977; 56: 159.
19. Calcaterra G, Anderson RH, Lau KC, Shinebourne EA. Dextrocardia value of segmental analysis and its categorization. Br Heart J 1979; 42: 497.
20. Rao PS. Dextrocardia. Systemic approach to differential diagnosis. Ant Heart J 1981; 102: 389.
21. Hanson JS, Tabakin BS. Primary and secondary dextrocardia. Their differentiation and the role of cineangiocardiography in diagnosing associated congenital cardiac defects. Am J Cardiol 1961; 8: 275.
22. Huhta JC, Hagler DJ, Seward JB, et al. Two - dimensional echocardiographic assessment of dextrocardia: A segmental approach. Am J Cardiol 1982; 50: 1351.
23. Vargas-Barrón J. Ecocardiografía transtorácica, transesofágica y Doppler en color. México, D.F.: Ed. Salvat Editores; 1992. p. 216.
24. Stewart PA. Echocardiography in the human fetus. Thesis. Rotterdam, The Netherlands, 1989. p. 128.
25. Attie F, Soni J, Ovseyevitz J, Muñoz-Castellanos L, et al. Angiographic studies of atrioventricular discordance. Circulation 1980; 62: 407.
26. Lev M, Liberthson RR, Golden JG, et al. The pathologic anatomy of mesocardia. Am J Cardiol 1971; 28: 428.
27. Van Praagh R, Weinberg PM, Matsuoka R, Van Praagh S. Malposition of the heart. En: Adams FH, Emmanouilides GC (eds.). Heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore: Williams and Wilkins; 1981. p. 422.
28. Liberthson RR, Hastreiter AR, Sinha S, et al. Levocardia with visceral heterotaxy-isolated levocardia. Am Heart J 1973; 85: 540.
29. Ariza Almeida S, Vázquez Pérez J. Ectopia cordis. En: Sánchez PA. Cardiología pediátrica. Clínica y cirugía. Barcelona, España: Salvat Editores;1986. p. 644.
30. Jones AF, McGrath RS, Edwards SM, Lilly JR. Immediate operation for ectopia cordis. Ann Thorac Surg 1979; 28: 484.
31. Wicks JF, Levine MD, Metter FA. Intrauterine sonography of thoracic ectopia cordis. A J R 1981; 137: 619.
32. Allan LD. Manual of fetal echocardiography. Lancaster: MTP Press Limited; 1986. p. 151.
33. Caruso C, Becker AE. How to determine the atrial situs. Br Heart J 1979; 41: 559.
34. De Tomamassi SM, Daliento L, Ho SY, et al. Analysis of atrioventricular juction, ventricular mass and ventriculoarterial junction in 43 specimens of atrial isomerism. Br Heart J 1981; 45:236.
35. Jacobs JP, Anderson RH, Weinberg PM, et al. The nomenclature, definition, and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy. Cardiol Young 2007; 17 (Suppl. 2): 1.
36. Dikinson DG, Wilkinson JL, Anderson KR, et al. The cardiac conduction system in situs ambiguous. Circulation 1979; 59: 879.
37. Huhta JC, Samallhorn JF, Macartney FJ. Two dimensional echocardiography diagnoses of situs. Br Heart J 1982; 48: 97.

Capítulo 4

Diagnóstico por ecocardiografía

Dra. Clara A. Vázquez Antona y Dra. Tania Tamayo Espinosa

El manejo de pacientes con cardiopatía congénita requiere de información detallada de la anatomía y fisiopatología cardíaca. En las décadas pasadas, el campo de la ecocardiografía pediátrica ha experimentado un importante desarrollo. Gracias a estos avances en las técnicas no invasivas, existe actualmente un mejor abordaje diagnóstico.

La *ecocardiografía* representa una aplicación clínica del ultrasonido diagnóstico e incluye técnicas Doppler en todas sus variantes. Su utilidad abarca todos los períodos de la vida, desde la etapa fetal hasta el adulto, y prácticamente cualquier entidad diagnóstica normal o patológica. Tiene ventajas sobre los otros métodos ya que es una tecnología no invasiva, inocua para el paciente, disponible en la mayoría de los hospitales, relativamente de bajo costo y portátil. Las imágenes son bien definidas, con excelente resolución, especialmente en pacientes pequeños, y generalmente es el único método necesario en el estudio de la mayoría de las cardiopatías congénitas, incluyendo las complejas; en pacientes adultos, la calidad de las imágenes puede estar limitada por diferentes factores como la penetración acústica, en particular aquellos con esternotomía media, deformidades severas del tórax o enfermedades pulmonares.

El estudio ecocardiográfico está indicado en pacientes con diagnóstico inicial de la cardiopatía o de seguimiento, ya sea en lesiones no tratadas o aquellas con lesiones residuales de tratamiento quirúrgico correctivo o paliativo e intervencionista. Su indicación se extiende a pacientes con arritmias, diversos síndromes, enfermedades sistémicas y valoración de la función ventricular, entre otras.

Para la realización e interpretación de los estudios ecocardiográficos en cardiopatías congénitas, se debe considerar que se trata de una técnica especializada que requiere del entendimiento de la anatomía cardíaca espacial, de la patología y fisiopatología de las cardiopatías congénitas, así como del conocimiento de diagnósticos diferenciales y de las diferentes opciones de tratamiento y secuelas a largo plazo, y de los métodos diagnósticos alternativos para complementar la evaluación. El objetivo consiste en la determinación del diagnóstico anatómico, la valoración de la repercusión hemodinámica, así como la función ventricular. Se necesita de equipo especial, entendimiento del mejor abordaje y un examen cauteloso y paciente. Es una técnica operador-dependiente que exige entrenamiento especializado para maximizar la exactitud diagnóstica, por lo que es preferible que sea realizado por cardiólogos pediatras con entrenamiento formal en ecocardiografía. Diversos trabajos previamente publicados han demostrado que los estudios llevados a cabo por cardiólogos de adultos sin entrenamiento específico tienen mayor probabilidad de cometer errores diagnósticos, principalmente en la etapa neonatal.

Una consideración importante durante la realización de los estudios ecocardiográficos en pacientes pediátricos son los valores de referencia normales de las estructuras cardíacas, ya que el tamaño está influenciado no sólo por el estado hemodinámico de la enfermedad sino por factores como crecimiento, edad, genética, género, raza, ejercicio y altitud. Todas las estructuras cardiovasculares aumentan en relación con el crecimiento somático, fenómeno conocido como *alometría cardiovascular*. Expresar las mediciones en relación con la superficie corporal ayuda a distinguir los valores normales de los anormales. En cardiología pediátrica se utiliza cada vez más el *Z score*, lo que implica considerar la distribución de los valores normales, determinando los intervalos de confianza de acuerdo con el rango de tamaño corporal en la población normal.

El examen ecocardiográfico de las cardiopatías en el niño y en el adulto debe ser siempre completo y sistemático, utilizando todos los recursos de la ecocardiografía convencional y las diferentes modalidades. De acuerdo con las características de cada cardiopatía, será necesario incluir en esta evaluación las diferentes técnicas ecocardiográficas con las que se disponga, las cuales contemplan ecocardiografía transtorácica y transesofágica bidimensional apoyadas con las diferentes aplicaciones del Doppler: color, pulsado, continuo y tisular, y ecocardiografía tridimensional (**Figura 4.1**).[1-10]



Figura 4.1. Imágenes ecocardiográficas transtorácicas de un paciente con estenosis valvular pulmonar severa, en donde se muestra la utilidad de las diferentes modalidades ecocardiográficas (2D, Doppler color y continuo) en la valoración morfológica y hemodinámica de las cardiopatías. Obsérvese en las imágenes 2D el engrosamiento valvular (flechas) y con Doppler color el sitio de estenosis, la cual puede ser cuantificada con Doppler continuo. El modo M color muestra en sístole el mosaico de colores que corresponde a la aceleración del flujo generado por la estenosis valvular (EP) y en diástole la insuficiencia (IP).

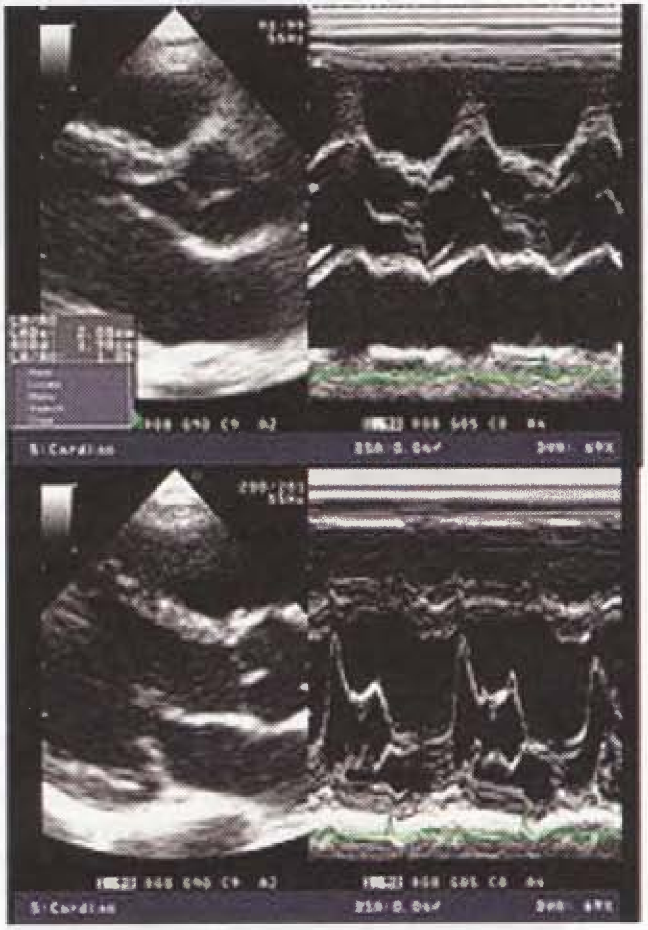


Figura 4.2. Imágenes ecocardiográficas en modo M de la válvula aórtica y la válvula mitral.

El objetivo de este capítulo es mostrar al lector la utilidad del método en el estudio de las cardiopatías congénitas, por lo que no se realizará un análisis profundo de sus aspectos técnicos.

MODALIDADES DE ECOCARDIOGRAFÍA

El *sonido* es un agente físico que consiste en vibraciones mecánicas de puntos materiales que, al propagarse en el medio circundante, llegan al oído, alteran su equilibrio y producen la sensación sonora. El rango audible del oído humano está entre 16 y 16 000 ciclos/s. Frecuencias mayores de 20 000 ciclos/s se consideran *ultrasonidos*. En ecocardiografía se utilizan frecuencias de entre 2.5-5 MHz (millones de ciclos/s) y en Doppler frecuencias menores. El sonido se transmite por medio de ondas de diferentes frecuencias. Puede rebotar o reflejarse, refractarse y dispersarse. En diferentes medios se transmite con diferentes velocidades: en los sólidos es mayor que en los líquidos, y en éstos mayor que en el aire. Para generar ultrasonidos se tt transductòres; éstos están constituidos por materiales con propiedades piezoeléctricas. La creación de un haz de ultrasonido (US) requiere que estos materiales sean estimulados en forma intermitente por una corriente eléctrica. Esto genera emisión de pulsos, seguidos de una breve pausa para recibir la respuesta. La cantidad de energía acústica que regresa al transductor está en relación con la fuerza o resistencia y la profundidad de la estructura que la refleja. El tiempo requerido para que el pulso de US realice el viaje de ida y vuelta desde el transductor a la estructura que refleja permite calcular la distancia entre los dos.

La velocidad con la que el US se conduce en el cuerpo humano varía con relación a la consistencia del medio transmisor. Es directamente proporcional a la rigidez e inversamente proporcional a la densidad. En el aire la velocidad es menor, y es progresivamente mayor en la grasa, el agua, tejidos suaves, la sangre y el músculo. La penetración del US depende de la frecuencia del transductor, es decir, de la longitud de onda por unidad de tiempo. A mayor frecuencia, la longitud de onda es menor. La capacidad de diferenciar la menor distancia entre dos puntos, que permite identificarlos como separados, se llama *resolución*. La longitud de onda es una determinante de la resolución. A mayor frecuencia, mayor resolución y también mayor atenuación. Las frecuencias menores –o longitudes de onda mayores–, por lo tanto, tienen mayor penetración, pero menor resolución. En los equipos actuales son más fáciles de manejar las variables fundamentales para una adecuada representación de la imagen, como la profundidad de la exploración elegida, la densidad de las líneas, la frecuencia de repetición del pulso (FRP), la apertura del ángulo del examen bidimensional (2D) y el número de cuadros/s. Los transductores actuales emiten la frecuencia fundamental (primera armónica) y, electrónicamente, tienen la capacidad de recibir el doble, es decir, producen la segunda armónica. Esto mejora la definición de las estructuras en estudio.

Para realizar estudios ecocardiográficos en el paciente pediátrico se requiere de una amplia variedad de transductores. En los niños se requiere de menor penetración y la resolución será mayor, por lo que la calidad de imagen es mejor que en el adulto: en prematuros y recién nacidos se utiliza un rango de 7.5 MHz, ya que tiene excelente resolución con penetración baja. En niños mayores son suficientes de 5 Mhz hasta 2.5 Mhz en pacientes adolescentes. La elección del transductor adecuado dependerá de la ventana acústica.

A. Modo M

El *modo M* fue una de las primeras modalidades de ecocardiografía: es una técnica monodimensional con la que se detecta en el eje del haz de los ultrasonidos, los movimientos paralelos a dicho haz. La distancia o profundidad desde el transductor se representa en el eje vertical, mientras que el tiempo se representa en el eje horizontal. Las mejores imágenes se consiguen cuando el haz de ultrasonidos incide perpendicularmente con las estructuras cardíacas.

Los registros en modo M siempre están guiados por ecografía bidimensional. El modo M se utiliza para estudiar estructuras que se mueven con rapidez, tales como las válvulas cardíacas, así como para medir el grosor de las paredes y el tamaño de las cámaras cardíacas (**Figura 4. 2**). Sigue siendo válido en el cálculo de la función ventricular sistólica, la cual es evaluada mediante la fracción de expulsión y la fracción de acortamiento, considerando que su utilidad se ve limitada cuando existen alteraciones de la movilidad segmentaria o del movimiento septal como movimiento plano o paradójico.

Es importante señalar que el concepto de modo M se utiliza en diferentes modalidades de Eco-Doppler, como M-Doppler (Doppler codificado en color) y Doppler tisular, en estudios de sincronía ventricular.

B. Imágenes bidimensionales (2D)

Mediante el uso de transductores con múltiples cristales dispuestos en forma de matriz se pueden obtener diferentes vistas de una misma estructura, originando una imagen bidimensional, la cual tiene la ventaja de reconocer la anatomía espacial de las estructuras cardíacas.

Las imágenes bidimensionales se generan a partir de un transductor capaz de producir un gran número de líneas o haces de ultrasonido en forma de abanico (sectorial), de aproximadamente 80° con su vértice en el transductor mismo. Electrónicamente, se puede producir con gran rapidez un haz, e inmediatamente después el siguiente y el siguiente, hasta formar el abanico, y así sucesivamente (arreglo en fase). La particularidad de poder repetir una y otra vez el proceso de generación y representación de la imagen en forma secuencial, intermitente, las veces que se requiera, permite ver imágenes en tiempo real de todos los puntos y de las estructuras que dieron origen a las líneas. Los límites del campo de exploración están dados por el ángulo de apertura del abanico, la resolución y la profundidad o penetración por la frecuencia de emisión del ultrasonido del transductor. Cambiando el ángulo o la posición del transductor, se pueden obtener imágenes "topográficas" muy detalladas mediante cortes longitudinales, transversales y ortogonales (**Figura 4.3**).

Con el eco bidimensional se realiza un análisis anatómico segmentario del corazón, se delinean los defectos intracardíacos y extracardíacos y se valora la estructura y función ventricular.

Los valores cuantitativos derivados de la ecocardiografía bidimensional son las dimensiones de las estructuras cardiovasculares y el cálculo de la masa ventricular izquierda (lo normal en niños de 2 a 17 años es 60.8 ± 12 g/m^2).

C. Técnica Doppler

La ecocardiografía Doppler evalúa las distintas velocidades del flujo sanguíneo en el corazón y los grandes vasos basándose en el efecto Doppler, descrito por el físico austríaco C. Doppler en 1842. Cuando enviamos un haz de ultrasonido que viaja a través de los tejidos a una velocidad conocida (1 540 ms) y choca con estructuras (p. ej., eritrocitos) que se acercan a nuestro transductor, la frecuencia reflejada del haz ultrasónico es mayor. Este cambio de frecuencia entre el haz emitido y el recibido como eco corresponde esencialmente al efecto Doppler; por el contrario, si la estructura donde se refleja el haz de ultrasonido se aleja del transductor, el eco recibido tendrá menor frecuencia que el haz emitido. Si la fuente se aproxima, el sonido se hace más agudo o la luz más roja (la frecuencia aumenta), y, si se aleja, el sonido se hace más grave o la luz más azul (la frecuencia disminuye). Los cambios en la velocidad o velocidades aumentadas producen el llamado *mosaico de colores*.

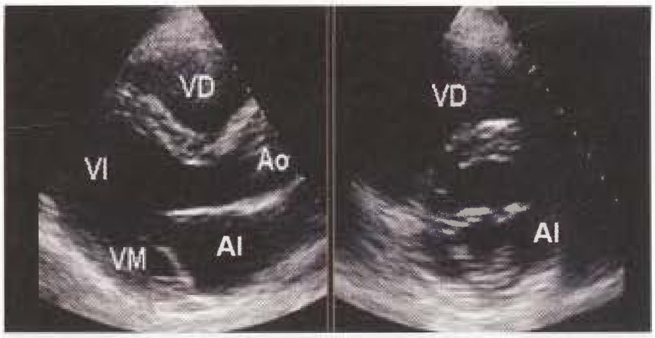


Figura 4.3. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales del ventrículo izquierdo en cortes longitudinal y transversal.

Doppler pulsado

Este transductor emite pulsos de ultrasonido que alcanzan la interfase, rebotan y regresan al transductor, y éste no envía otro pulso de ultrasonido hasta que ha regresado el eco del primer pulso enviado, por lo que dicho transductor necesita un tiempo de emisión y otro de recepción; en otras palabras, la frecuencia con la que el transductor emite los pulsos de sonido depende de la profundidad a la que se encuentra la interfase que refleja el eco.

Aunque el sonido emitido es omnidireccional, la energía del transductor sigue una dirección preferente con una energía menor a medida que el impulso se aleja. Por lo tanto, si se descartan todos los datos, excepto los que están limitados por dos valores energéticos, la información que llega se refiere a un volumen llamado *volumen de muestra*.

El Doppler pulsado presenta dos grandes limitaciones: en primer lugar, la desviación Doppler es proporcional al coseno del ángulo que forman el haz ultrasónico y el flujo sanguíneo. Si el haz es paralelo al flujo de sangre, el ángulo es 0 y el coseno 1, de manera que la desviación Doppler representa verdaderamente la velocidad de la sangre. Con otros ángulos, esta premisa ya no es cierta. En la práctica no se utilizan ángulos mayores de 15°, ya que ángulos más grandes producen unos estimados del flujo significativamente más bajos de lo que son en realidad. En segundo lugar, la máxima velocidad del flujo que puede medirse viene determinada por la frecuencia con la que el cristal emite un pulso, llamada *frecuencia de repetición de pulso* (FRP), y por la profundidad a la que se encuentra el volumen de muestra. Se concluye que la FRP del transductor depende de la distancia a la que se encuentre la interfase que refleja el ultrasonido. A mayor profundidad de la interfase, menor FRP, y viceversa. En la práctica, la máxima velocidad del flujo sanguíneo que puede ser determinada sin ambigüedad está dada por el límite de Nyquist. El *límite de Nyquist* es entonces la velocidad máxima de flujo que puede ser medida con exactitud mediante el sistema de Doppler pulsado, y equivale exactamente a la mitad de la frecuencia de repetición de pulsos. Si este límite se supera, se produce una saturación de la señal o *aliasing*, con una aparente inversión del flujo. En estos casos, al Doppler pulsado no tiene utilidad y hay que recurrir al Doppler continuo.

Con el Doppler pulsado se cuantifica la velocidad a través de las válvulas y vías de salida, la medición del gasto cardíaco y se

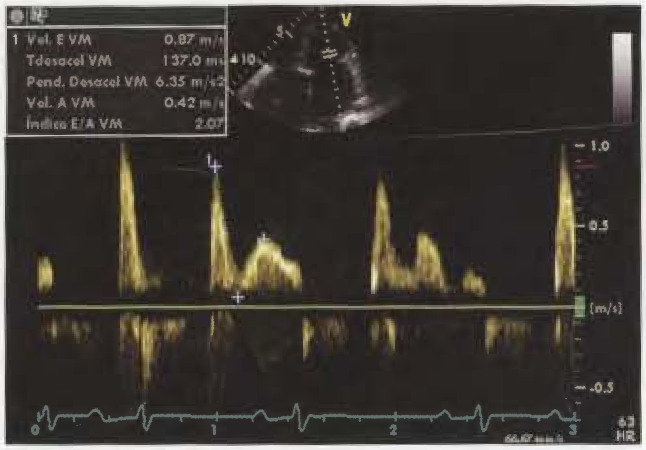


Figura 4.4. Imagen ecocardiográfica con Doppler pulsado de la válvula mitral, en donde se mide la velocidad de las ondas E y A y de la pendiente de desaceleración.

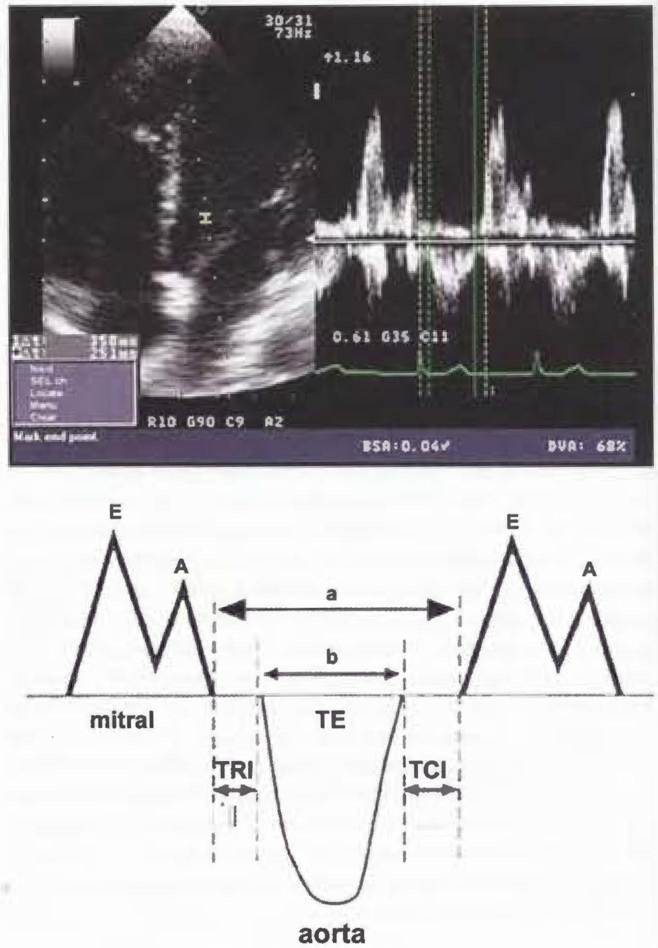
puede realizar una valoración cualitativa de la función diastólica de ambos ventrículos, del ventrículo izquierdo a través de la relación E/A del flujograma mitral (Figura 4.4), el tiempo de desaceleración y el tiempo de relajación isovolumétrica (TRIVI). Recientemente se ha utilizado en los pacientes pediátricos el índice de rendimiento miocárdico o índice de Tei calculado con Doppler (Figura 4.5), que refleja la función global de ambos ventrículos.

Doppler continuo

En el Doppler continuo, el transductor tiene dos cristales: uno que emite continuamente y otro que recibe continuamente el sonido reflejado. El Doppler continuo puede considerarse como un Doppler pulsado de frecuencia infinita, lo que evita el problema del *aliasing*. Sin embargo, el tiempo al que un impulso es devuelto no puede ser determinado, con lo que no se puede determinar su desviación y, por lo tanto, la posición de la muestra sobre la que incidió. Esta modalidad no es útil para distinguir flujos laminares de flujos turbulentos. El Doppler continuo tiene principalmente utilidad cuando existen velocidades de flujo muy elevadas como en los casos de lesión estenótica (Figura 4.6), lesión regurgitante, o el gradiente a través de un defecto septal, o bien en conductos protésicos o defectos residuales en parches intracardíacos. La mayoría de estos gradientes se estiman a través de la ecuación simplificada de Bernoulli. Por esta misma capacidad, el Doppler continuo resulta adecuado para la determinación de la presión ventricular derecha y/o la presión arterial pulmonar, la cual es especialmente importante en pacientes con cardiopatía congénita.

La presión pulmonar se puede calcular de las siguientes maneras:

1) A través de la insuficiencia tricuspídea, en ausencia de estenosis pulmonar, por medio de la siguientes ecuaciones: *PSVD (o PSAP)* $= 4\ (V)^2 +$ *presión AD,* donde V es la velocidad de la insuficiencia tricuspídea.
2) Cuando existe cortocircuito a través de una comunicación interventricular o persistencia de conducto arterioso: *PSVD (o PSAP) = sistémica SP (o el brazo SP) – 4 (V)2,* donde V es la velocidad a través del defecto septal o conducto arterioso.



$$IRM = \frac{(TRH + TCI)}{TE} = \frac{a - b}{b}$$

Figura 4.5. Medición con Doppler pulsado del índice de rendimiento miocárdico o índice de Tei, el cual combina las características de la función sistólica y de la función diastólica, por lo que se considera un índice de función global. El *tiempo sistólico total* se define como el tiempo de contracción isovolumétrica (TCI) más el tiempo eyectivo (TE) más el tiempo de relajación isovolumétrica (TRI). El índice de función miocárdica divide el resultado de la suma del TCI + TRI entre el TE.

Doppler color

El Doppler color, que es un tipo de Doppler pulsado, transforma el efecto Doppler en colores, lo cual añade a la imagen 2D la visualización de la dirección y las características del flujo en color dentro de las cavidades cardíacas representadas en la pantalla y con movimiento real. Cuando el flujo sanguíneo se acerca al transductor, se visualiza en la pantalla mediante el color rojo. Si, por el contrario, el flujo se aleja del transductor, se manifiesta en color azul. Los mapas en color del flujo se sobreponen sobre los ecocardiogramas que se muestran en gris. Sin embargo, el Doppler color es una modalidad del Doppler pulsado y aparece



Figura 4.6. Imágenes ecocardiográficas con Doppler continuo y color de un paciente con coartación aórtica (flecha). Obsérvese el flujo que se registra con Doppler continuo, con un pico mesosistólico con caída gradual y que se continúa hasta la diástole. El gradiente es alto, lo que significa que la obstrucción es severa.

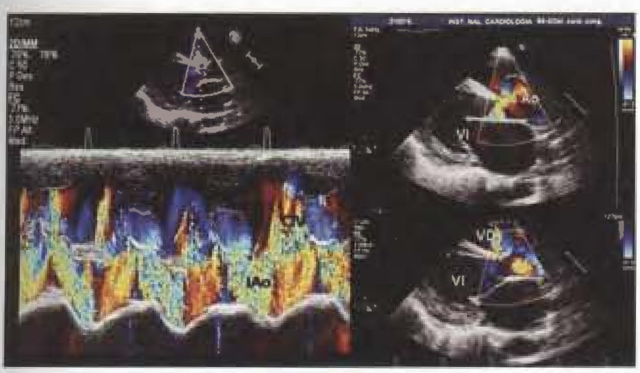


Figura 4.7. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales y modo M color en eje largo paraesternal a nivel de la vía de salida del ventrículo izquierdo, en donde se observa el cortocircuito de izquierda a derecha en sístole de la comunicación interventricular y en diástole la insuficiencia aórtica.

el *aliasing* si se excede el límite de Nyquist, es decir, si el flujo adquiere alta velocidad y se torna turbulento y aparece como un mosaico de colores. Esta técnica se utiliza también en el modo M.

El Doppler color es especialmente útil en el seguimiento del flujo sanguíneo a través de las cavidades cardíacas y de las arterias y venas, para la detección de defectos septales o conexiones sistémico-pulmonares, en la identificación de lesiones estenóticas y para la valoración de cortocircuitos o lesiones regurgitantes (Figura 4.7).

Doppler tisular

El Doppler tisular es una técnica en la que, sobre la imagen en modo M o bidimensional, se codifica en color la velocidad del movimiento global y regional de la muestra analizada. Si se aplica el Doppler pulsado con rangos preestablecidos (baja velocidad, bajo filtrado, baja ganancia, volumen de muestra 5 mm), el registro se independiza del flujo en la cavidad y tiende a expresar la velocidad máxima de movimiento respecto del transductor del músculo subyacente en la región de interés (más el movimiento global del corazón en sus desplazamientos durante el ciclo cardíaco), por lo que se identifican tres ondas: una positiva (se acerca al transductor) sistólica que se denomina Sm, y dos ondas negativas

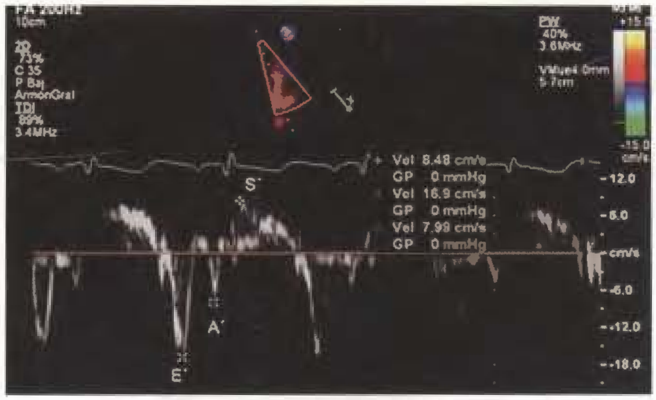


Figura 4.8. Imagen con Doppler tisular pulsado en el anillo lateral mitral, en donde se identifican tres ondas: una positiva sistólica, que se denomina *Sm*, y dos ondas negativas diastólicas, denominadas onda *Em* y *Am*.

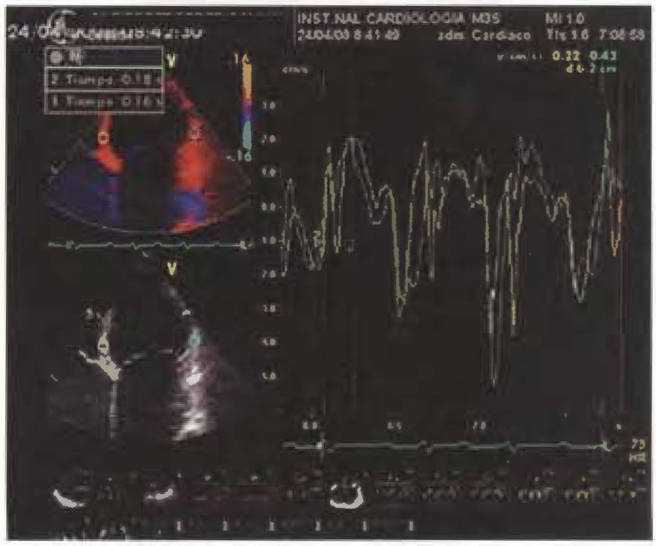


Figura 4.9. El *strain* permite la cuantificación del grado de deformación miocárdica durante la sístole y se expresa como porcentaje de acortamiento o alargamiento en relación con la longitud original. Hay dos formas de expresarlo: *strain*, como el porcentaje de deformación (%), y *strain rate*, como la velocidad de deformación (1/s).

(se alejan del transductor) diastólicas denominadas onda Em y Am (Figura 4.8).

El Doppler tisular pulsado permite evaluar la función miocárdica regional midiendo la velocidad de los tejidos. A partir de la imagen de Doppler tisular se han derivado otras técnicas como el *tissue tracking imaging* o desplazamiento tisular, el cual es una técnica de ultrasonido que mide la amplitud de movimiento miocárdico en relación con el transductor de cada región durante la sístole. Permite una evaluación semicuantitativa visual de la distancia recorrida por el miocardio a lo largo del eje del Doppler mediante una escala de color, relacionada con la integral de la velocidad durante la sístole. Se utiliza una escala de siete colores que identifican diferentes distancias de movimiento, donde en condiciones normales los segmentos basales tienen mayor grado

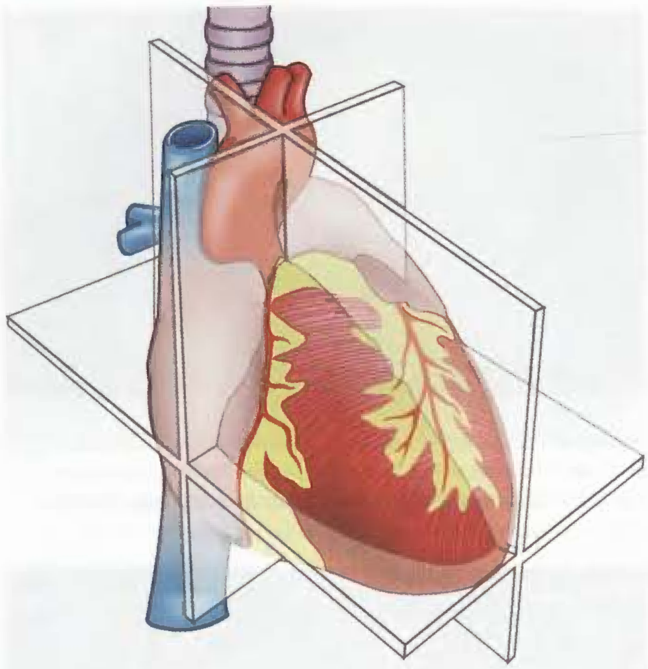


Figura 4.10. Esquema que muestra los tres planos básicos de corte con ecocardiografía transtorácica: *sagital*, que representa el eje largo paralelo al eje mayor del corazón (eje largo paraesternal); *frontal*, que es el eje corto perpendicular al eje mayor del corazón; y *transverso* o *plano coronal*, a través del ápex (vista de cuatro cámaras).

de desplazamiento que los apicales. Esta técnica se basa en el análisis de velocidad de los tejidos obtenidos desde el Doppler tisular y su objetivo es facilitar el análisis de la asincronía de contracción.

El *strain* permite la cuantificación del grado de deformación miocárdica durante la sístole y se expresa como porcentaje de acortamiento o alargamiento en relación con la longitud original. Hay dos formas de expresarlo: *strain*, como el porcentaje de deformación (%), y *strain rate*, como la velocidad de deformación (1/s) (**Figura 4.9**). El *strain* correlaciona con la fracción de expulsión mientras que el *strain rate* con el dP/dT. La mayor ventaja es que no resultan afectados por la traslación miocárdica como el Doppler tisular, ya que permiten diferenciar contracciones activas de pasivas. Su principal aplicación es en el estudio de la cardiopatía coronaria para evaluar viabilidad e isquemia, y el reconocimiento de disfunciones ventriculares subclínicas.[11-14]

A. ECOCARDIOGRAFÍA TRANSTORÁCICA

La *ecocardiografía transtorácica* (ETT) ha tenido una mejoría significativa en la calidad de las imágenes bidimensionales, con lo que se logra una valoración morfológica detallada que actualmente se ve complementada con las técnicas de reconstrucción tridimensional, las cuales en combinación con las técnicas Doppler y Doppler color permiten una evaluación completa de las diferentes lesiones, tanto en lo morfológico como en lo funcional. La reciente introducción de técnicas avanzadas, como el Doppler tisular, *strain* y *strain rate*, apoya la valoración de la función cardíaca en las diferentes cardiopatías congénitas.

La ETT es una técnica no invasiva, ampliamente utilizada y no costosa, considerada el método de elección inicial. En la edad pediátrica tiene la ventaja de que la mayoría de los niños tienen una ventana acústica adecuada y el tamaño pequeño del tórax permite emplear transductores de alta frecuencia, con rangos que varían desde los 3 a los 7.5 MHz, lo que se refleja en la excelente calidad de las imágenes. Desafortunadamente estas ventajas no se presentan en la etapa adulta; aunque las nuevas tecnologías de imagen armónica o de contraste tratan de solventar esta diferencia, con frecuencia se tiene que recurrir a otros métodos diagnósticos, como el eco transesofágico.

Para realizar la ecocardiografía bidimensional transtorácica se utiliza un transductor sectorial. Rotando el transductor en el sentido preciso, es posible obtener vistas o aproximaciones del corazón mediante "cortes" longitudinales, transversales, ortogonales (convencionales y más fáciles de interpretar) o en todos los ángulos posibles. Existen tres planos básicos de corte: *sagital*, que representa el eje largo paralelo al eje mayor del corazón (eje largo paraesternal), *frontal*, que es el eje corto perpendicular al eje mayor del corazón, y *transverso* o *plano coronal*, a través del ápex, que corresponde a la vista de cuatro cámaras (**Figura 4.10**).

La referencia anatómica para los planos ecocardiográficos es el eje mayor del corazón y no el eje mayor del cuerpo; por lo tanto, los planos ecocardiográficos no corresponden a los planos corporales sagital, horizontal o frontal. Debido a que el corazón cambia de posición en el tórax desde el nacimiento hasta la edad adulta, la relación entre los planos corporales y ecocardiográficos también cambia, por ejemplo: el corazón en el feto y en el recién nacido se encuentra en una posición horizontal dentro del tórax, por lo que el plano del eje largo ecocardiográfico es casi el mismo del plano transverso corporal. Con el crecimiento, el ápex cardíaco, se desplaza hacia abajo y el corazón del adulto toma una posición más vertical en el tórax; en el ecocardiograma, el eje largo del corazón de un adulto es casi el mismo que el plano sagital corporal.

Cada plano ecocardiográfico no representa un plano único o estático sino un grupo de "cortes" que pueden ser obtenidos al dirigir el transductor hacia diferentes direcciones. Para entender las relaciones espaciales de los planos que se pueden obtener en el eje largo y en la vista de cuatro cámaras, ayuda pensar que el corazón está compuesto por tres secciones mayores de derecha a izquierda, y por tres secciones mayores de atrás hacia adelante. De derecha a izquierda el corazón está formado por: 1) porción de entrada del ventrículo derecho, 2) vía de entrada y salida del ventrículo izquierdo y 3) vía de salida del ventrículo derecho. De atrás hacia adelante el corazón está compuesto por: 1) vías de entrada de ambos ventrículos, 2) vía de salida del ventrículo izquierdo y 3) vía de salida del ventrículo derecho. Por ejemplo, al inclinar el transductor de derecha a izquierda en el plano del eje largo, se pueden obtener los planos que pasan a través del tracto de entrada del ventrículo derecho, las vías de entrada y salida del ventrículo izquierdo y la vía de salida del ventrículo derecho. En el plano del eje corto, el transductor puede dirigirse desde la parte superior a la parte inferior, y en la vista de cuatro cámaras el transductor puede inclinarse para obtener vistas desde la parte anterior hasta la posterior del corazón.

Debido a las limitaciones ocasionadas por el aire dentro de los pulmones y por las estructuras óseas del tórax, los planos ecocardiográficos sólo pueden obtenerse de cuatro áreas del cuerpo: 1) el área paraesternal: en una región adyacente al esternón en el 2°, 3° y 4° espacios intercostales, en los cuales la superficie anterior del corazón no está cubierta por tejido pulmonar; 2) el ápex cardíaco; 3) la región subcostal; y 4) el hueco supraesternal. En cada localización se pueden obtener dos o tres planos ecocardiográficos. El plano que está perpendicular al haz de ultrasonido no puede ser visto, por ejemplo: en la vista paraesternal se pueden visu alizar el eje largo y el eje corto, pero no el plano coronal o vista de cuatro cámaras.

Las estructuras que están más cercanas al transductor se mostrarán en la porción más estrecha del sector, y las estructuras que estén más alejadas del transductor se verán en la porción más ancha del sector. Para el eje largo paraesternal, con el operador frente a la pantalla, las estructuras craneales del paciente se visualizan en el lado derecho de la pantalla, y las estructuras caudales se perciben en el lado izquierdo de la pantalla. En los planos ecocardiográficos que tienen una orientación derecha e izquierda, las estructuras derechas del paciente se observan a la izquierda de la pantalla y las estructuras izquierdas del paciente a la derecha de la pantalla. Para una orientación apropiada del transductor y del sector de imagen de la pantalla, los transductores tienen una marca, la cual también se encuentra en el sector de la pantalla, generalmente a la derecha.

Antes de iniciar el estudio se debe mantener al niño confortable, con temperatura ambiental adecuada, tranquilizarlo y explicar, de acuerdo a su edad, el procedimiento. Se pueden utilizar distractores como juguetes, música o videos. Cuando a pesar de estas recomendaciones no es posible mantener al niño tranquilo, principalmente en lactantes y preescolares, se recomienda emplear sedación vía oral con hidrato de cloral.

Vistas transtorácicas

El ecocardiograma transtorácico sigue un protocolo similar en la mayoría de los pacientes, con especial énfasis en las aproximaciones subcostales y supraesternales; en algunos laboratorios se invierten las imágenes apicales y subcostales para mostrar las diferentes estructuras en una posición que correlacione más con una posición más anatómica. En nuestra experiencia consideramos que iniciar el abordaje desde la ventana subcostal nos brinda una idea general de la cardiopatía, principalmente en las cardiopatías complejas, aprovechando que por lo general en los pacientes pediátricos la ventana acústica es adecuada; además, las aproximaciones coronales y sagitales ayudan a identificar las estructuras intracardíacas y vasculares, ofreciendo una vista "panorámica" del estado del corazón y definiendo el *situs* abdominal, la posición del corazón, las conexiones atrioventriculares y ventriculoarteriales, los retornos venosos pulmonares y sistémicos y las salidas ventriculares. Continuamos con las aproximaciones apicales y paraesternales y finalizamos con las supraesternales.

A. Vistas subcostales

Para las vistas subcostales, el transductor es colocado en el abdomen justo por debajo del apéndice xifoides y con la muesca a la izquierda, y puede ser angulado en dirección craneal o caudal para poder ver las estructuras cardiovasculares supradiafragmáticas o infradiafragmáticas. Las vistas subcostales se obtienen mejor con el paciente acostado en posición supina; en los pacientes mayores de edad, la flexión de las piernas puede disminuir la tensión de los músculos abdominales y facilitar la toma subcostal. También en los pacientes mayores de edad, en quienes el corazón suele estar alejado del transductor, la inspiración profunda y sostenida puede ayudar a mejorar la imagen subcostal; esta maniobra desciende el diafragma, acerca el corazón al transductor y mejora la penetración del haz de sonido.

Es importante tener cuidado de muchos problemas que pueden ocurrir durante el examen subcostal. Primero: en neonatos o lactantes, si el transductor es presionado muy profundo a través del abdomen, es posible interferir con la respiración del paciente; esto puede representar un particular problema en el examen de prematuros o pacientes en asistencia ventilatoria, ya que la presión excesiva sobre el transductor puede afectar el movimiento diafragmático y la distensión pulmonar, lo cual resulta en disminución de la saturación de oxígeno. Segundo: si en neonatos o lactantes el transductor es presionado demasiado profundo, es posible ocluir la vena cava inferior, disminuir el retorno venoso sistémico y reducir el gasto cardíaco. Tercero: en muchos pacientes el abdomen puede ser muy sensible y, al ejercer una alta presión sobre el transductor, el individuo puede sentir dolor; este problema es más frecuente en los pacientes en estados posquirúrgicos inmediatos, y en aquellos con ascitis o con hepatomegalia.

Desde la vista subcostal se pueden obtener planos coronales y en eje corto, pero no se pueden adquirir planos en el verdadero eje largo; sin embargo, como desde la vista subcostal se pueden observar los tractos de salida de ambos ventrículos, algunos autores se refieren a estos planos como ejes largos.

Vista subcostal del abdomen

Desde la vista subcostal en un plano sagital del cuerpo se puede observar una considerable longitud de la aorta descendente y de la vena cava inferior. Una ligera inclinación del transductor hacia la izquierda del paciente hasta visualizar la columna vertebral permite ver a la aorta descendente en su eje longitudinal. La aorta descendente se reconoce fácilmente porque es un vaso pulsátil.

Desde la vista sagital de la aorta descendente abdominal, el transductor puede ser inclinado hacia la derecha del paciente hasta visualizar la vena cava inferior. Las pulsaciones de la vena cava inferior son más sutiles que las de la aorta descendente y no corresponden a la sístole ventricular. Para visualizar la llegada de la vena cava inferior al atrio derecho, el transductor debe inclinarse en dirección anterior y rotarse en sentido horario por el ángulo que la vena cava inferior forma al pasar a través del hígado para entrar al corazón. Usualmente se pueden ver muchas venas hepáticas prominentes que llegan a la vena cava inferior; sin embargo, en pacientes normales, ninguna otra estructura vascular grande es visible cuando se realiza un barrido con el transductor desde la vista de la aorta descendente hasta la vista de la vena cava inferior.

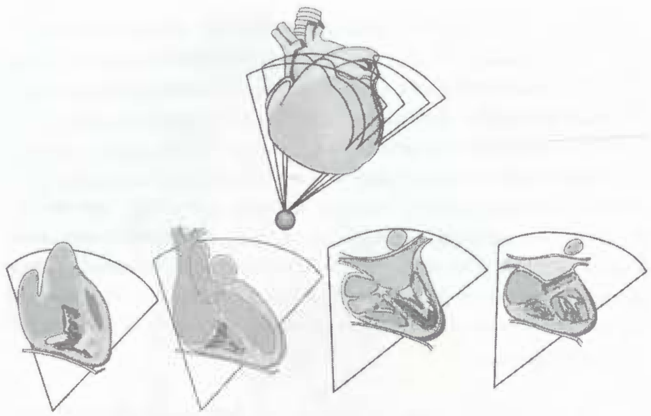


Figura 4.11. Esquema que muestra las vistas subcostales coronales (ver texto).

Si el transductor se coloca en el abdomen en el plano transverso del cuerpo y se inclina en sentido caudal hasta observar un cuerpo vertebral, se puede obtener una vista del eje corto de la vena cava inferior y de la aorta descendente. En esta vista, la aorta descendente se percibe normalmente a la izquierda del cuerpo vertebral; la vena cava inferior se visualiza por lo general a la derecha del cuerpo vertebral y ligeramente anterior a la aorta descendente, dentro del hígado. Esta vista también hace posible detectar derrames pleurales y estudiar el movimiento diafragmático. Si el transductor se inclina en dirección craneal, se pueden observar los derrames pleurales en los senos costofrénicos posteriores. Además, en esta vista se percibe el hígado a la derecha del paciente y la burbuja gástrica a su izquierda.

Vista subcostal coronal

Para esta vista (Figuras 4.11 y 4.12), el plano de sonido se orienta entre el lado derecho e izquierdo del paciente, y el transductor se coloca justo por debajo y casi paralelo al esternón. Si el transductor se angula hacia la parte más posterior, proporciona un plano coronal que pasa a través de las porciones posteriores de ambos atrios y a través del surco atrioventricular; en este plano se puede observar la válvula de Eustaquio de la vena cava inferior en el atrio derecho y la llegada de las venas pulmonares derechas e izquierdas al atrio izquierdo. Si este plano se posiciona posterior al surco atrioventricular, se podrá observar el seno coronario y su curso de izquierda a derecha. Se debe tener cuidado de no confundir el *ostium* del seno coronario con una comunicación interatrial.

Si desde la vista previa el transductor se inclina ligeramente hacia adelante se obtiene la vista subcostal de cuatro cámaras; esta aproximación es de gran utilidad para evaluar las características morfológicas de las cámaras cardíacas y por lo tanto para determinar el situs atrial y el tipo y modo de conexión atrioventricular.

El *septum* interatrial puede verse muy bien desde la vista subcostal debido a que se encuentra en un plano perpendicular al haz de sonido. Las porciones del septum interatrial que pueden evaluarse desde la vista subcostal de cuatro cámaras incluyen la porción posterosuperior, donde ocurren los defectos tipo seno venoso superior; la porción media, donde se encuentran las comunicaciones interatriales tipo *ostium secundum*; y la porción inferior del septum interatrial adyacente a las válvulas atrioventriculares, donde vemos las comunicaciones tipo *ostium primum*.



Figura 4.12. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales subcostales; se observan las estructuras intracardíacas y vasculares, dando una vista "panorámica" del corazón. Abreviaciones: Ao - Aorta. AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho. VCS: Vena cava superior.

La vista subcostal de cuatro cámaras permite la visualización de las porciones sinusal y trabeculada del ventrículo derecho. En la primera se encuentran las valvas septal y anterior de la válvula tricúspide y las inserciones de la válvula hacia el septum interventricular. En la segunda se observan las bandas musculares prominentes y entre ellas la banda moderadora. En esta vista también se pueden evaluar la porción sinusal, la porción trabeculada y la pared posterolateral del ventrículo izquierdo y la valva anterior y lateral de la mitral. Las porciones del septum interventricular que se pueden evaluar en esta aproximación son: 1) los dos tercios inferiores del septum, que es trabeculado; 2) el tercio superior del septum que se encuentra entre las válvulas atrioventriculares, el cual corresponde al septum de entrada; y 3) la porción del septum que se encuentra por arriba de la válvula tricúspide y por debajo de la válvula mitral, que corresponde al septum membranoso.

En la vista subcostal de cuatro cámaras se puede observar el seno coronario en sección transversal a lo largo de la pared lateral del atrio izquierdo sobre el surco atrioventricular. La aorta descendente se visualiza con frecuencia en sección transversal como una estructura circular posterolateral al atrio izquierdo. Si desde la vista de cuatro cámaras subcostal el transductor se angula ligeramente hacia adelante, se puede definir la vía de salida del ventrículo izquierdo. Esta vista se ha llamado también *eje largo subcostal del ventrículo izquierdo,* debido a que se puede observar toda la longitud del tracto de salida; sin embargo, este plano es análogo a la vista apical de cinco cámaras y es en realidad un plano ortogonal al verdadero eje largo apical. En esta vista, la porción de entrada del ventrículo izquierdo y la válvula mitral se dejan de ver; a su vez se pueden observar la porción trabeculada del ventrículo izquierdo y

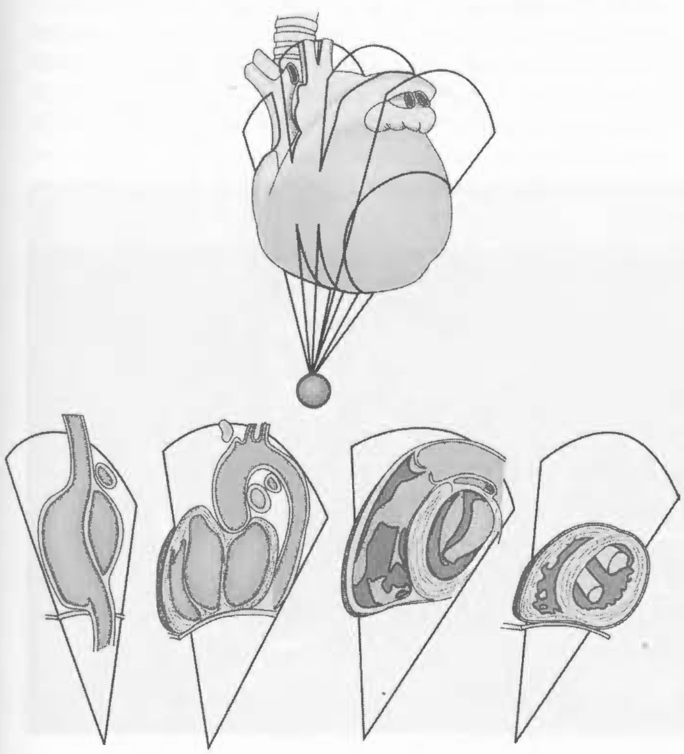


Figura 4.13. Esquema que muestra las vistas subcostales en eje corto (ver texto).

la vía de salida del ventrículo izquierdo, la válvula aórtica y una porción de la aorta ascendente y del arco aórtico. Para mejorar la vista del arco aórtico se puede rotar el transductor 10-15° en sentido horario. Usualmente, el tronco de la coronaria izquierda y su bifurcación en descendente anterior y circunfleja se pueden apreciar a nivel del surco atrioventricular izquierdo. Al lado izquierdo de la aorta se encuentra el tronco de la arteria pulmonar, que aparece como una estructura circular, y también de este lado se puede ver la orejuela izquierda. Con una angulación posteroanterior del transductor, se puede percibir toda la longitud de la rama pulmonar derecha y su curso posterior a la aorta ascendente. Al lado derecho de la aorta ascendente, se visualiza la unión de la vena cava superior al atrio derecho, al igual que puede verse el atrio derecho, la válvula tricúspide y una parte de la porción de entrada del ventrículo derecho. La porción del septum interventricular que se observa en esta vista es la parte media del septum trabecular, el septum de salida o subaórtico y una pequeña porción del septum membranoso (Figura 4.11).

Con una mayor angulación anterior del transductor, se pierde en la imagen de la vía de salida ventricular izquierda y se observa ahora el ventrículo derecho y el tracto de salida del ventrículo derecho. En esta vista, conforme el transductor se desplaza hacia la parte anterior, se observarán la válvula tricúspide y la porción de entrada del ventrículo derecho. Si el transductor se angula aún más en sentido anterior, se visualiza la porción trabeculada del ventrículo derecho, el tracto de salida del ventrículo derecho, la válvula pulmonar y una porción del tronco de la arteria pulmonar. La porción trabeculada y la vía de salida del ventrículo derecho están separados por un grupo de haces musculares en forma de herradura que forman la *crista supraventricularis*. La porción del septum interventricular que se percibe desde esta vista incluye la porción anterior del septum trabecular en los dos tercios inferiores y el septum infundibular subpulmonar en el tercio superior.

Vista Subcostal Eje Corto

La vista subcostal eje corto (Figura 4.13) se obtiene rotando el transductor a 90° en sentido horario desde la vista subcostal de cuatro cámaras. Si el plano de sonido es dirigido hacia el extremo derecho del paciente, se obtiene un plano en el cual se observa en sentido longitudinal la llegada de la vena cava superior y de la vena cava inferior al atrio derecho, la orejuela derecha se percibe en la parte anterior, y el atrio izquierdo en la parte posterior; la parte posterior del septum interatrial se observa en esta vista. La rama derecha se ve en sección transversal detrás de la vena cava superior y por arriba del techo del atrio izquierdo. Algunas veces la vena ácigos puede apreciarse en la parte posterior de la vena cava superior. Desde esta aproximación, si se inclina ligeramente el transductor de derecha a izquierda, es posible ver la llegada de las venas pulmonares al atrio izquierdo.

Si desde la vista anterior el transductor se angula a través de los cuerpos vertebrales del paciente, se podrá observar el arco aórtico; para esto es probable que se requiera de cierto grado de rotación del transductor. Si la imagen es óptima, se podrá ver la totalidad del arco aórtico incluyendo los vasos supraaórticos y la aorta descendente. Por debajo del arco aórtico se podrá apreciar la rama derecha de la arteria pulmonar como una estructura circular. Por debajo de

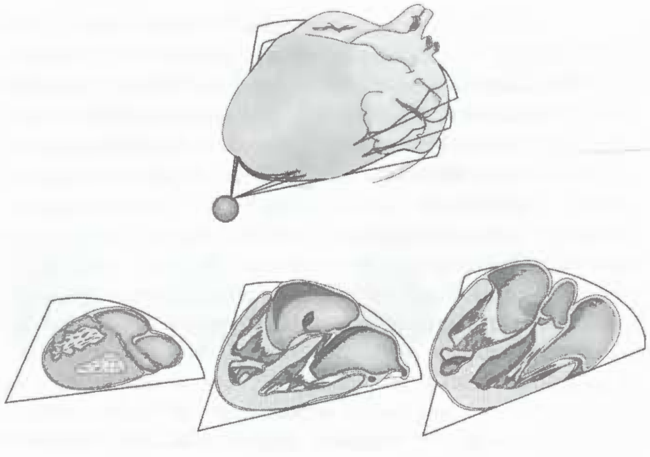


Figura 4.14. Esquema que corresponde a las imágenes transtorácicas desde la vista apical de cuatro cámaras (ver texto).

la aorta se encuentran el atrio derecho, el atrio izquierdo y el septum interatrial.

Con una angulación ligera del transductor hacia la izquierda se obtiene una vista similar al eje corto paraesternal, en donde se observa la válvula aórtica en sección transversal y una porción de la valva anterior de la mitral. En una posición anterior se percibe el ventrículo derecho en eje corto a nivel de la válvula tricúspide. El septum interventricular que se aprecia entre la aorta y la válvula tricúspide corresponde al septum membranoso. En la parte posterior se visualiza una porción del atrio izquierdo y, al realizar una cuidadosa angulación del transductor de izquierda a derecha, se puede ver la llegada de las venas pulmonares al atrio izquierdo.

Si el transductor se angula hacia la extrema izquierda, se obtiene un plano similar a la proyección lateral cineangiográfica. En esta vista se puede observar la totalidad del tracto de salida del ventrículo derecho, la válvula pulmonar, el tronco de la arteria pulmonar y ocasionalmente la rama izquierda de la arteria pulmonar. En la parte posterior se puede ver una parte del ventrículo izquierdo y del aparato valvular mitral. El septum interventricular que se puede detectar en esta vista es el septum infundibular en la parte superior, y el septum medio muscular en la parte inferior.

El último plano desde la vista subcostal se puede obtener al inclinar el transductor aún más hacia la izquierda y ligeramente hacia abajo. Este plano provee una vista en eje corto del ventrículo izquierdo a nivel de los músculos papilares. El músculo papilar anterolateral se observa a la "1" del reloj y el posteromedial a las "6" del reloj. El septum interventricular que se aprecia en este plano es en su totalidad el septum trabecular. La porción apical del ventrículo derecho se encuentra a la derecha.

B. Vistas apicales

Para las vistas apicales se coloca el transductor en la región en donde se palpa el ápex cardíaco. Las vistas apicales se obtienen mejor con el paciente en decúbito lateral izquierdo, para así acercar el ápex cardíaco a la pared torácica y desplazar el pulmón izquierdo hacia abajo, alejado del corazón. Desde la vista apical se puede alcanzar la vista de cuatro cámaras y ejes largos de cavidades izquierdas dos y tres cámaras.

Apical de cuatro cámaras

La vista apical de cuatro cámaras estándar (Figuras 4.14 y 4.15) se obtiene orientando el haz de sonido en un plano cercano al coronal del cuerpo a través de los dos atrios y de los dos ventrículos. Si el transductor está correctamente alineado, el ápex del ventrículo izquierdo se muestra en la punta del abanico. Una posición incorrecta del transductor puede causar errores en la evaluación del tamaño de las cámaras cardíacas y, si el transductor está mal alineado, puede causar errores en la evaluación de la posición de las

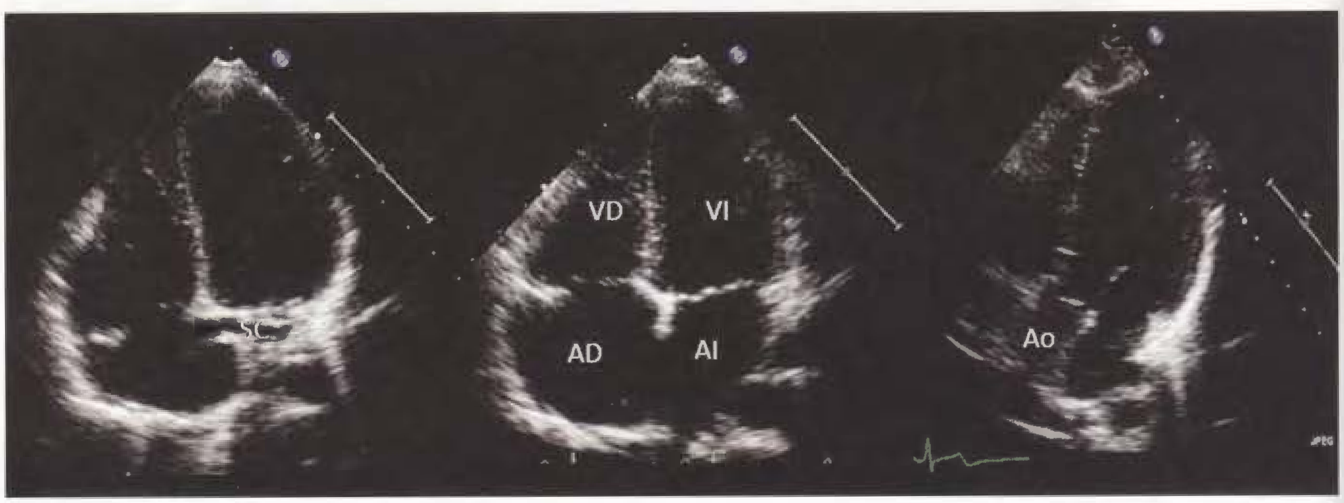


Figura 4.15. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales transtorácicas en aproximación a pical de cuatro cámaras en donde con angulación posterior del transductor se observa el seno coronario (SC) y la vía de salida del ventrículo izquierdo (VI) y la aorta (Ao). Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

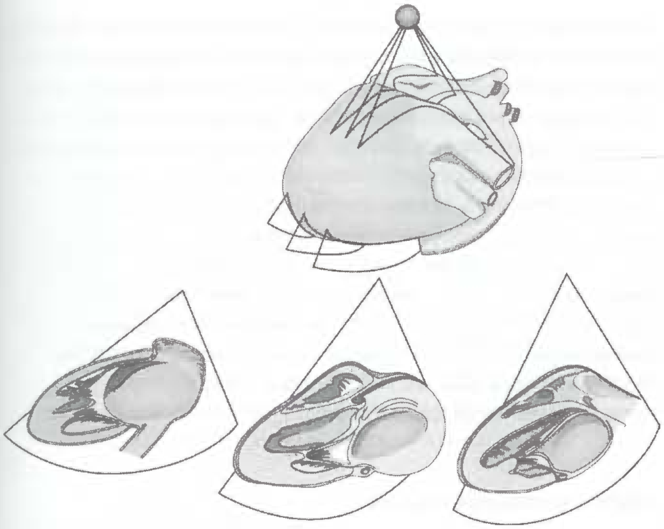


Figura 4.16. Esquema que representa las vistas paraesternales de eje largo (ver texto).

válvulas atrioventriculares. En esta vista se visualizan las cuatro cámaras cardíacas, las válvulas atrioventriculares, ambos septum, el interatrial y el interventricular, y el retorno venoso pulmonar. Es especialmente útil para determinar el situs atrial y las conexiones atrioventriculares.

En esta aproximación se define una gran porción del septum interatrial y del septum interventricular. El tercio inferior del septum interatrial adyacente a las válvulas atrioventriculares corresponde al septum primum. En la porción media del septum interatrial se encuentra la fosa oval. Frecuentemente en el estudio ecocardiográfico se observan defectos de llenado en esta zona, debido a que esta porción del septum interatrial es muy delgada y está paralela al haz de ultrasonido. Del septum interventricular se pueden observar las siguientes porciones: 1) los dos tercios inferiores del septum interventricular, que corresponden al septum trabecular, 2) el tercio superior del septum interventricular, que se encuentra entre las válvulas atrioventriculares en el septum de entrada, y 3) el septum ventricular, que se encuentra sobre la válvula tricúspide y por debajo de la válvula mitral, y corresponde al septum membranoso (la *pars atrioventricularis*). En algunos pacientes se puede ver el seno coronario en sección transversal cerca de la pared lateral del atrio izquierdo en el surco atrioventricular. La aorta descendente puede apreciarse como una estructura circular posterolateral al atrio izquierdo.

Conforme el transductor se inclina en dirección posterior, se dejan de ver las válvulas atrioventriculares y gran parte de las cavidades ventriculares. El haz de sonido pasa a través del seno coronario y se puede observar su trayecto horizontal, de izquierda a derecha sobre el surco atrioventricular; con frecuencia se percibe el ostium del seno coronario en el atrio derecho. También pueden determinarse las porciones posteriores de la coronaria derecha y de la arteria circunfleja sobre el surco atrioventricular. En este plano se aprecia la porción posterior del septum trabecular.

Con angulación anterior del transductor, se muestra la vía de salida del ventrículo izquierdo, la válvula aórtica y la aorta ascendente. Este plano se llama *vista apical de cinco cámaras*. También puede verse la porción anterior de la coronaria derecha, la coronaria izquierda y la circunfleja. La orejuela izquierda se observa a lo largo del borde lateral izquierdo del corazón. En algunos pacientes, si el transductor se inclina aún más en dirección anterior, es posible ver el tracto de salida del ventrículo derecho (**Figura 4.15**).

Vista apical eje largo (2 y 3 cámaras)

Se obtiene al rotar el transductor 90° en sentido antihorario desde la



Figura 4.17. Imágenes transtorácicas bidimensionales en aproximación paraesternal en eje largo en donde se observa la válvula mitral y aórtica, la aurícula izquierda y la vía de salida del ventrículo izquierdo, y con angulación posterior se puede ver la válvula tricúspide, el ventrículo y la aurícula derecha. Abreviaciones: Ao - Aorta. AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI- Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

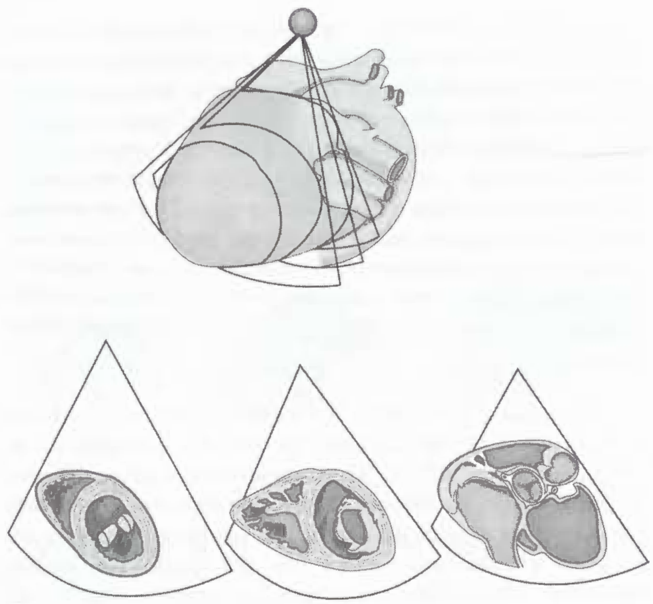


Figura 4.18. Esquema que representa las imágenes ecocardiográficas transtorácicas en eje corto paraesternal (ver texto).

vista apical de cuatro cámaras. El plano del sonido pasa a través de la válvula mitral, el ápex cardíaco y la válvula aórtica, por lo que se alinea al eje mayor del corazón. Esta vista también se llama *vista de tres cámaras*. Los dos tercios inferiores del septum interventricular corresponden al septum trabecular, mientras que el tercio superior consiste en el septum infundibular subaórtico y una pequeña porción del septum membranoso. Al igual que el eje largo paraesternal, la vista de tres cámaras permite visualizar el atrio izquierdo, la valva anterior y posterior de la mitral, el tracto de salida del ventrículo izquierdo, la valva coronariana derecha y la valva no coronaria, así como una porción de la aorta ascendente. A diferencia del eje largo paraesternal, esta vista pasa a través del ápex cardíaco y permite alinear el haz de ultrasonido paralelo a la vía de salida del ventrículo izquierdo y a la válvula aórtica. La vista apical de cuatro cámaras y la vista de tres cámaras son planos ortogonales y son ideales para el análisis por métodos biplanares de los volúmenes ventriculares. Ayudan además a valorar adecuadamente el flujo con Doppler de la válvula mitral, vía de salida izquierda y válvula aórtica.

Vistas paraesternales

Para la vista paraesternal, el transductor se coloca lo más cerca posible del esternón en el 2°, 3° o 4° espacio intercostal. El corazón se puede ver desde el área paraesternal izquierda debido a que el pulmón izquierdo carece de lóbulo medio. La vista paraesternal se obtiene mejor con el paciente en decúbito lateral izquierdo, de manera que el pulmón izquierdo se desplace los más lejos posible del corazón y el tamaño de la ventana ecocardiográfica paraesternal sea mayor. En pacientes con cardiomegalia o con pulmones sobredistendidos, el corazón se desplaza hacia abajo, por lo que la ventana paraesternal se localiza más abajo de lo habitual. La vista paraester-



Figura 4.19. Imágenes ecocardiográficas transtorácicas en eje corto paraesternal, desde el ápex hacia la base, en donde se observan los músculo papilares, la válvula mitral, aorta y pulmonar, además del ventrículo derecho y la vía de salida. Finalmente se muestra en la aproximación a nivel de los grandes vasos con Doppler color, el flujo a través de un conducto arterioso permeable. La flecha señala el diámetro central. Abreviaciones: Ao - Aorta. Al - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. PM – Músculo papilar postero medial. Al - Músculo papilar antero lateral. AoD – Aorta descendente. VD - Ventrículo derecho. AP – Arteria pulmonar.

nal puede ser muy difícil de obtener en pacientes con enfermedad pulmonar o en aquellos que se encuentran en asistencia ventilatoria. En la vista paraesternal se pueden visualizar el eje largo y el eje corto. La vista paraesternal en eje largo brinda una visualización adecuada para la evaluación de los defectos septales (especialmente aquéllos que están en relación con el septum membranoso), la válvula mitral y aórtica, la aurícula izquierda y la vía de salida del ventrículo izquierdo, además del seno coronario y la vía de salida del ventrículo derecho y la válvula pulmonar. El eje corto también define la posición de los defectos septales. Los cortes desde el ápex hasta la base muestran los músculos papilares y la válvula mitral, y a nivel de los grandes vasos la válvula aórtica, los ostia coronarios, la vía de salida del ventrículo derecho, la válvula pulmonar y las ramas pulmonares. En esta última aproximación también se puede observar la permeabilidad del conducto arterioso.

Eje largo paraesternal

Se obtiene al orientar el plano de sonido a través del eje mayor del corazón (Figuras 4.16 y 4.17), usualmente con la muesca del transductor dirigida hacia el hombro derecho del paciente. En esta vista, los ecos que se originan de la pared torácica y de la pared anterior del ventrículo derecho se muestran en la parte más estrecha del sector. En los lactantes, los ecos que se originan del timo pueden verse con frecuencia anterior a la pared anterior del ventrículo derecho. La siguiente estructura que se observa en este plano es la vía de entrada del ventrículo derecho. A continuación se visualiza el septum ventricular, que se continúa con la pared anterior de la raíz aórtica; los dos tercios inferiores del septum interventricular en este plano son trabeculados, y el tercio superior corresponde en su mayoría al septum infundibular. En algunos pacientes se puede apreciar en esta vista una pequeña porción del septum membranoso justo por debajo de la válvula aórtica; sin embargo, la mayor parte del septum membranoso está localizada a la derecha de este plano.

Debido a la ausencia de un infundíbulo subaórtico que separe la válvula aórtica de la válvula mitral, las porciones de entrada y de salida del ventrículo izquierdo pueden verse en el mismo plano del eje largo. La situación es diferente para el ventrículo derecho, el cual tiene separadas las porciones de entrada y de salida por el infundíbulo subpulmonar, por lo que no pueden ser mostrados al mismo tiempo en el plano del eje largo. El ápex cardíaco no puede ser visto en el eje largo debido a que este plano está ligeramente medial al ápex ven tricular y debido a que en el sector de 90° no se puede incorporar todo el ventrículo izquierdo. En la parte más posterior se pueden ver las valvas anterior y posterior de la válvula mitral, las cuerdas tendinosas y el músculo papilar posteromedial. La valva anterior de la mitral se encuentra en continuidad fibrosa con la válvula aórtica. En la raíz aórtica, se pueden percibir ecos delgados que se originan de los bordes de las valvas de la válvula aórtica. En sístole, las valvas de la aorta están abiertas y se observan cerca de las paredes de los senos de Valsalva. En diástole, las valvas están cerradas y se aprecian en el centro de la raíz aórtica. Usualmente la valva coronariana derecha o valva anterior y la valva no coronariana o posterior son las que se observan en el eje largo paraesternal. En algunos pacientes, pacientes se pueden ver el ostium y el tronco de la arteria coronaria derecha con origen en la raíz aórtica anterior.

Posterior a la raíz de la aorta se visualiza una porción del atrio izquierdo. Los ecos brillantes que se perciben en la superficie posterior del atrio y del ventrículo izquierdo se originan en el pericardio fibroso. En algunos pacientes pueden verse las venas pulmonares entrando al atrio izquierdo; también se puede apreciar el seno coronario en sección transversal como una estructura circular en el área del surco atrioventricular y por dentro del pericardio. La aorta torácica descendente se observa por detrás del atrio izquierdo y por fuera del pericardio como una estructura ovalada o circular.

Si el eje largo paraesternal se obtiene correctamente, el septum y la pared anterior de la raíz aórtica estarán alineados perpendicularmente al haz de sonido. Si el transductor se inclina hacia la cadera derecha del paciente (posterior) desde el eje largo paraesternal estándar, se puede obtener el eje largo paraesternal de la vía de entrada del ventrículo derecho. El haz de sonido pasa lejos de la raíz aórtica y del septum subaórtico a través del área del septum membranoso y hacia el atrio derecho, la válvula tricúspide y el ventrículo derecho. En esta vista se pueden visualizar la valva anterior y la valva septal de la válvula tricúspide (Figura 4.17).

Si desde el eje largo paraesternal estándar el transductor se inclina hacia el hombro izquierdo del paciente (anterior), se obtiene un eje largo paraesternal de la vía de salida del ventrículo derecho; conforme se realiza el barrido, el haz de sonido se aleja de la raíz aórtica y del septum de salida o subaórtico para dirigirse hacia el septum de salida subpulmonar, el infundíbulo del ventrículo derecho, la válvula pulmonar y el tronco de la arteria pulmonar. Los dos tercios inferiores del septum que se observan en esta vista corresponden a la porción anterior del septum trabecular. Conforme el haz de sonido se angula entre la válvula aórtica y la válvula pulmonar, se puede apreciar en el surco atrioventricular una porción considerable del tronco de la arteria coronaria izquierda, la arteria circunfleja y la descendente anterior a través de la superficie del septum interventricular.

Eje corto paraesternal

Se obtiene al rotar el transductor 90° en sentido de las manecillas del reloj desde el eje largo paraesternal (Figuras 4.18 y 4.19). La muesca del transductor queda en dirección hacia el hombro izquierdo del paciente. En la base del corazón se observan de la parte más estrecha del sector la pared anterior del ventrículo derecho y la vía de salida del ventrículo derecho. A la izquierda de la pantalla se percibe el atrio derecho, la válvula tricúspide y una parte de la porción de entrada del ventrículo derecho. Las valvas que se observan en esta vista son la anterior y la septal. En el centro del sector se distingue la válvula aórtica en sección transversal como una estructura circular. Durante la diástole, las cúspides de la aorta están cerradas y forman la imagen de una "Y". La comisura posterior entre la valva coronariana izquierda y la valva no coronariana está orientada paralela al haz de sonido, por lo que es más difícil verla. La valva coronariana derecha está situada en posición anterior entre la valva septal de la tricúspide y la válvula pulmonar. La valva coronariana izquierda se encuentra entre la válvula pulmonar y el atrio izquierdo, mientras que la valva no coronariana descansa entre el atrio izquierdo y la válvula tricúspide. El septum interatrial se sitúa perpendicular a la valva no coronariana.

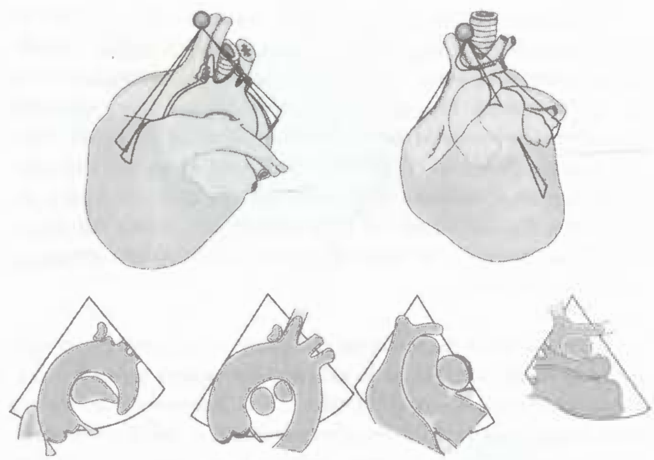


Figura 4.20. Esquemas que corresponden a las vistas ecocardiográficas transtorácicas supraesternales en eje largo y corto (ver el texto).

La válvula pulmonar y la porción proximal del tronco de la arteria pulmonar se observan a la izquierda y anterior a la válvula aórtica. La porción distal del tronco de la arteria pulmonar pasa por arriba del plano de la imagen; en su lugar se observa la orejuela izquierda a la izquierda de la válvula aórtica. Se debe tener cuidado de no confundir la orejuela izquierda del tronco de la arteria pulmonar. Posterior a la raíz aórtica se puede ver una porción del atrio izquierdo. Con una ligera angulación del transductor craneal y hacia la izquierda desde el eje corto paraesternal estándar en la base del corazón, se visualizan la porción distal de la arteria pulmonar y las ramas pulmonares. Esta vista se puede obtener más fácilmente si el transductor se coloca en un espacio intercostal por debajo y desplazado lateralmente sobre el tórax. Esta maniobra sitúa el tracto de salida del ventrículo derecho directamente por encima del transductor. El tronco de la arteria pulmonar se dirige hacia la parte posterior. Además, la rama izquierda de la arteria pulmonar se continúa como una extensión posterior del tronco de la arteria pulmonar, pero sólo puede verse una porción proximal corta de la rama izquierda antes de que se dirija en sentido posterior e inferior. La rama derecha de la arteria pulmonar, después de su origen desde el tronco de la arteria pulmonar, se dirige hacia la derecha por detrás de la raíz de la aorta y por arriba del techo del atrio izquierdo; por lo tanto se puede visualizar una longitud considerable de esta arteria.

Tanto la arteria coronaria derecha como la izquierda pueden distinguirse en el eje corto paraesternal con un cambio ligero de la dirección del haz de sonido. En algunos pacientes es posible observar las dos coronarias en forma simultánea, aunque es más fácil ver cada arteria coronaria por separado.

El eje corto paraesternal muestra muchos hallazgos importantes de la anatomía cardíaca. Primero, la raíz aórtica y el tracto de salida del ventrículo derecho son vistos en sección longitudinal; segundo, el eje corto paraesternal ilustra cómo el corazón está compuesto en la parte anterior por el tracto de salida del ventrículo derecho, en la parte media por el tracto de salida del ventrículo izquierdo y en la parte posterior por los atrios. Si el eje corto de la base del corazón se obtiene de forma correcta, se podrá observar en el mismo plano el movimiento de la válvula tricúspide, el de la válvula aórtica y el de la válvula pulmonar.

Desde la vista paraesternal del eje corto a nivel de la base del corazón, el transductor puede inclinarse caudalmente hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo justo por debajo de la válvula aórtica. El tracto de salida del ventrículo izquierdo está limitado en su parte anterior por el septum interventricular y en su parte posterior por la válvula mitral. El septum interventricular que se observa en este nivel incluye al septum membranoso, el cual está a la derecha



Figura 4.21. Imágenes ecocardiográficas transtorácicas bidimensionales y con Doppler color en aproximaciones supraesternales en eje corto y largo en donde se aprecia la aorta ascendente, el arco aórtico y la aorta descendente, además de la rama derecha y la vena cava superior, las que se observan en eje corto. Abreviaciones: AAo - Arco aórtico. A - Aorta. VCS - Vena cava superior. RD – Rama derecha de la arteria pulmonar.

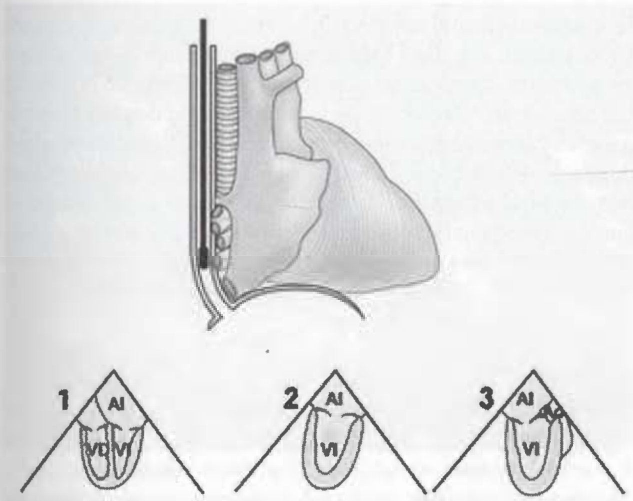


Figura 4.22. Esquema correspondiente a las imágenes transesofágicas en la aproximación esofágica baja, en donde se muestra: 1) vista de cuatro cámaras (0°), 2) vista medioesofágica de dos cámaras (90°) y 3) vista eje largo o de tres cámaras (120 -150°).

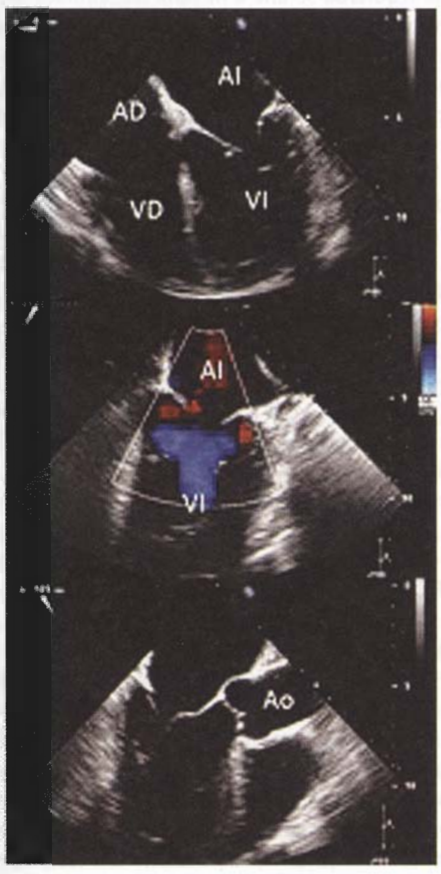


Figura 4.23. Imágenes transesofágicas a nivel de esófago bajo, en donde se muestra la vista de cuatro, dos y tres cámaras.

y por debajo de la valva septal de la tricúspide. El resto del septum interventricular corresponde al septum de salida, con su porción subaórtica localizada directamente anterior a la válvula aórtica y su

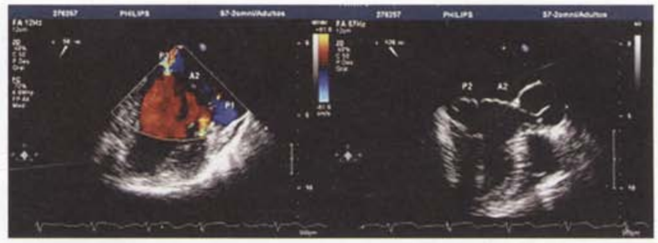


Figura 4.24. Vistas transesofágicas bidimensionales y con Doppler color en aproximación baja esofágica, en donde se muestra una vista bicomisural mitral; los segmentos de la válvula mirtal que se exhiben en esta vista son P1, A2 y P3. En la vista de tres cámaras los segmentos de la válvula mitral observados son P2 y A2.

porción subpulmonar situada a la izquierda, proximal a la válvula pulmonar. En este plano se puede distinguir algunas veces el seno coronario en sección longitudinal en su curso de izquierda a derecha sobre el surco atrioventricular. El seno coronario, sobre todo cuando está dilatado, no debe confundirse con derrame pericárdico.

Si se angula más el transductor hacia la punta, se obtiene un eje corto paraesternal a nivel de la válvula mitral. La valva anterior y la valva posterior de la mitral tienen la apariencia de boca de pescado cuando se abren y se cierran. El septum interventricular a este nivel está compuesto por el septum de entrada a la derecha, entre la válvula tricúspide y la válvula mitral, y por el septum trabecular. La porción media del septum trabecular está localizada aproximadamente entre las "10" y las "12" del reloj. La porción anterior del septum trabecular está situado entre las "12" y las "2". La porción posterior del septum trabecular se encuentra entre las "8" y las "10", inferior al nivel del septum trabecular de entrada. Un poco más hacia el ápex se obtiene el eje corto a nivel de los músculos papilares y a nivel del ápex cardíaco. El septum interventricular a nivel de los músculos papilares está compuesto por septum trabecular o muscular. El músculo papilar anterolateral se ubica a las "4" del reloj, y el músculo posteromedial a las "8". Si el eje corto está bien alineado, el ventrículo izquierdo toma una forma circular; si éste tuviera forma elongada o de pera, significa que el transductor está colocado muy alto o muy bajo respecto del precordio.

VISTAS SUPRAESTERNALES

En esta aproximación se coloca el transductor a nivel del hueco supraesternal, y se alinea lo más paralelo posible al esternón. Para poder tener un mejor acceso a la escotadura supraesternal, el paciente debe ser ubicado en posición supina con una almohada situada por debajo de sus hombros para que realice una extensión del cuello sin producir tensión en los músculos esternocleidomastoideos. La cabeza del paciente debe ser girada a la derecha o izquierda para que el mentón no impida poner el transductor en el sitio adecuado. En los recién nacidos es posible visualizar todo el arco aórtico desde el manubrio del esternón, el cual aún es cartilaginoso y permite la transmisión del sonido.

La vista supraesternal es esencial para determinar las anomalías del retorno venoso sistémico y pulmonar y las alteraciones del arco aórtico, que incluyen la coartación aórtica; con una vista sa-

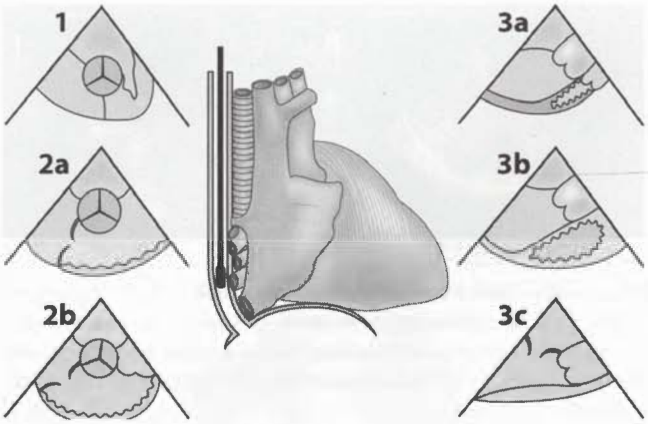


Figura 4.25. Esquema que representa las imágenes transesofágicas en la aproximación esofágica media, en donde se muestra: 1) vista de la válvula aórtica en eje corto (30 - 45°); 2a) y 2b) corresponden a la vista de la porción de entrada y de salida del ventrículo derecho (60°-90°); y 3) son las vistas de la válvula aórtica en eje largo: a 100° se observan las vías de salida de ambos ventrículos (3a), al girar a 110° se percibe mejor la vía de salida izquierda y la válvula aórtica (3b) y a 140° definimos además la raíz aórtica y la aorta ascendente (3c).

gital se pueden definir las ramas pulmonares. La vista paraesternal alta muestra la bifurcación de las ramas pulmonares y el septum aortopulmonar.

Vista supraesternal del eje corto

Para obtener el eje largo supraesternal, el transductor se coloca en el hueco supraesternal con la muesca orientada a la izquierda (Figura 4.20). En esta vista se puede observar la aorta ascendente, la aorta transversa y la aorta descendente. El primer vaso, y generalmente el más largo que se origina del arco aórtico, es el tronco braquiocefálico; con frecuencia se puede ver la bifurcación de esta arteria en la subclavia y la arteria carótida común derecha al inclinar el transductor en el mismo plano. El segundo vaso que nace del arco aórtico es la arteria carótida común izquierda, y el tercer vaso la arteria subclavia izquierda. Anterior y superior al tronco braquiocefálico se puede ver en sección transversal la vena innominada izquierda. En algunos pacientes es posible observar desde esta vista toda la aorta ascendente y la válvula aórtica. Por debajo del arco aórtico se encuentra como una estructura circular la rama derecha de la arteria pulmonar y el tronco de la arteria pulmonar; el bronquio derecho, al estar lleno de aire, se percibe en negro, por ser un bronquio epiarterial que está localizado por arriba de la rama derecha de la arteria pulmonar y por debajo de la aorta transversa.

Si el plano de sonido se inclina hacia la izquierda del paciente, se puede visualizar la rama izquierda de la arteria pulmonar. En esta proyección, el tronco de la arteria pulmonar y la rama izquierda de la arteria pulmonar están seccionadas tangencialmente y forman la imagen de una coma; la porción circular de la coma corresponde al tronco de la arteria pulmonar, y la rama izquierda a la colita de la coma. Si el transductor se inclina hacia la derecha, es posible ver la tráquea con sus anillos cartilaginosos; está en el mismo plano que la aorta descendente. En el caso de un arco aórtico izquierdo, la aorta transversa se dirige hacia la izquierda de la tráquea; por lo tanto, permite visualizar toda la aorta descendente. Esta maniobra es la forma de diagnosticar el arco aórtico izquierdo. En el paciente con arco aórtico derecho, la aorta desciende a la derecha de la tráquea; en consecuencia, para observar la aorta descendente el plano de sonido debe inclinarse hacia la derecha del paciente, lejos de la tráquea. Si el transductor se coloca en el plano estándar sobre el hueco supraesternal y no se puede visualizar el arco aórtico, se debe sospechar la presencia de un arco aórtico derecho. El transductor debe ser girado 60-90° en sentido antihorario hasta encontrar el arco aórtico y la aorta descendente.

Vista supraesternal eje corto

El transductor debe ser colocado en el hueco supraesternal y debe alinearse paralelo con el esternón, de manera que el plano de sonido se oriente en un plano frontal del cuerpo (Figuras 4.20 y 4.21). En la vista estándar, se puede ver la aorta transversa en eje corto; superior a la aorta transversa se visualiza la vena innominada izquierda en sección longitudinal en su trayecto de izquierda a derecha. A la derecha de la aorta transversa, la vena innominada izquierda se une a la vena innominada derecha para formar la vena cava superior. Se puede ver un corto segmento de la vena cava superior junto a la aorta transversa antes de que se dirija a un plano más anterior. Por debajo de la aorta transversa, se puede observar en sección longitudinal toda la rama derecha de la arteria pulmonar desde su origen en el tronco de la arteria pulmonar hasta su porción distal en el hilio pulmonar. Usualmente se puede visualizar la rama del lóbulo superior derecho del pulmón. Por debajo de la rama derecha de la arteria pulmonar, se aprecia en sección frontal el atrio izquierdo. Si la penetración del sonido es buena, se divisarán las venas pulmonares en su entrada al atrio izquierdo.

Si el plano de sonido se inclina anteriormente, se puede obtener una vista en eje corto a través de la aorta ascendente; a la izquierda de la aorta ascendente se observa en sección transversal el tronco de la arteria pulmonar y a su derecha la unión de la vena cava superior al atrio derecho.

ECOCARDIOGRAFÍA TRANSESOFÁGICA

El abordaje *transesofágico* (ETE) permite la adquisición de información anatómica y hemodinámica cuando es difícil obtener imágenes adecuadas a través de la ventana precordial, complementando al estudio transtorácico. En esta técnica se combinan las diferentes modalidades de la ecocardiografía (modo M, bidimensional, Doppler pulsado y continuo y Doppler codificado en color). Actualmente contamos con la técnica multiplanar, que consiste en un transductor que permite realizar imágenes tomográficas de 0 a 180°, con lo cual se obtiene una vista circular de las estructuras cardíacas para su adecuada valoración.

Al igual que la ETT, está indicada tanto en el estudio inicial de las cardiopatías congénitas como en el de seguimiento, en pacientes externos y hospitalizados. Es especialmente útil en la valoración de estructuras posteriores como el retorno venoso pulmonar, las cámaras atriales, incluyendo las alteraciones del situs, las válvulas

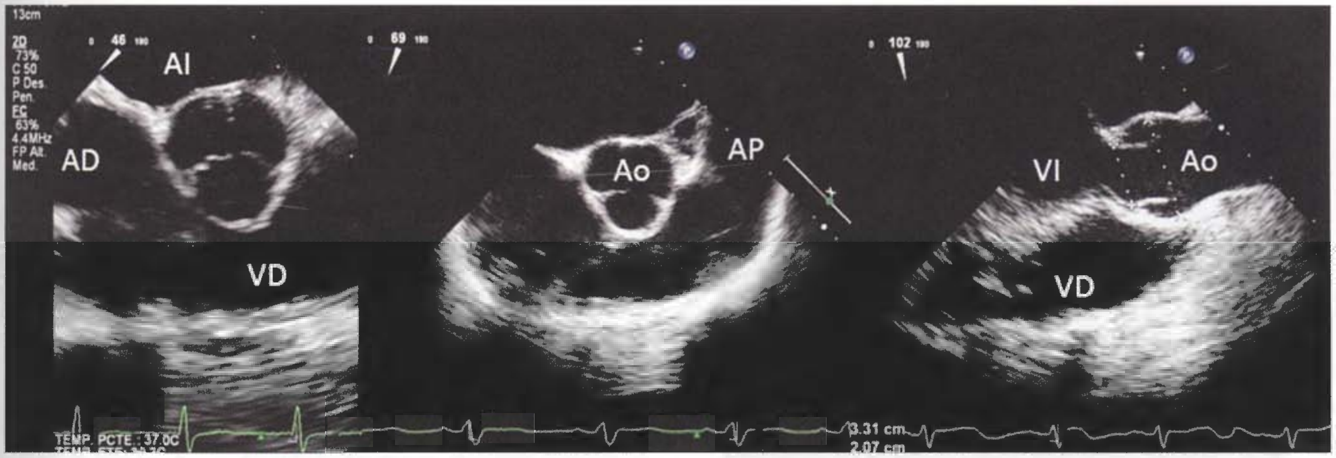


Figura 4.26. Imágenes transesofágicas bidimensionales en aproximación esofágica media en donde se muestra el eje corto de la válvula aórtica, la vía de salida del ventrículo derecho, la válvula pulmonar y el eje largo de aorta. Abreviaciones: Ao- Aorta, AI- Atrio izquierdo, AD- Atrio derecho, VI- Ventrículo izquierdo, VD- Ventrículo derecho, AP – Arteria pulmonar.

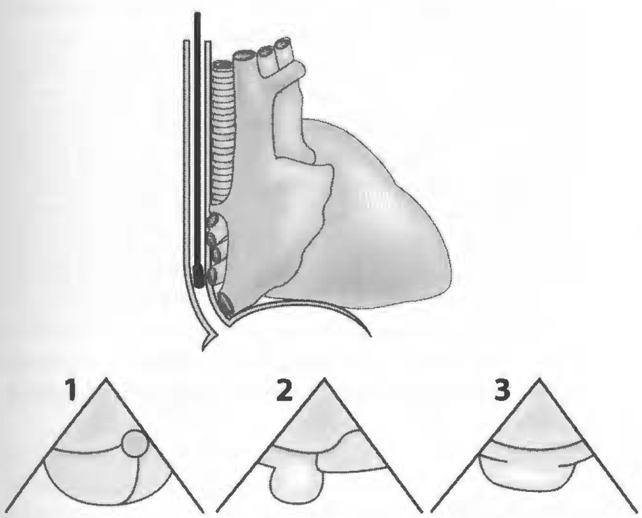


Figura 4.27. Esquema que representa las vistas transesofágicas en aproximación esofágica alta, en donde se muestra: 1) el septum interatrial (0°), 2) atrio derecho e izquierdo y aorta ascendente a 30°, y 3) el eje de cavas con angulación de 90 a 100°.

atrioventriculares y la vía de salida ventricular izquierda. La ETE puede ser superior en la evaluación de lesiones específicas en el adulto, como serían algunos tipos de defectos interatriales, retornos venosos pulmonares anómalos y alteraciones en las conexiones atrioventriculares; asimismo, en el seguimiento postoperatorio de túneles interatriales o interventriculares, conductos ventriculopulmonares, obstrucciones en anastomosis cavopulmonares y en análisis de vegetaciones o masas intracavitarias.

Se debe considerar el riesgo/beneficio del procedimiento, ya que éste es un estudio invasivo. Las contraindicaciones son en general similares a las de una endoscopia; incluyen condiciones asociadas que incrementen el riesgo de complicaciones como patología de la vía aérea o esofágica y descompensación respiratoria severa. En pacientes pediátricos se requiere de sedación y anestesia local con xilocaína; en los pacientes mayores y en algunos adolescentes es posible realizarlo sólo con anestesia local.[15-17]

Aproximaciones en ecocardiografía transesofágica

Si bien el estudio transesofágico de un paciente debe ser completo, hay que recordar que es complementario al estudio transtorácico y que el objetivo será definir los detalles anatómicos y hemodinámicos que no fueron precisados en la ETT. El abordaje debe visualizar cada cámara cardíaca y las válvulas al menos en dos planos ortogonales, y se recomiendan tres aproximaciones: 1) esofágicas –atrás del atrio izquierdo–, 2) transgástricas y 3) a nivel de los grandes vasos. Se debe tener en cuenta que los movimientos para obtener estas aproximaciones deben ser sutiles y cuidadosos, ya que basta tan sólo unos centímetros para pasar de una vista a otra. Por otro lado, el abordaje que a continuación se describe define las estructuras anatómicas para llegar al diagnóstico de cardiopatías congénitas, por lo que puede diferir en su descripción a lo esperado en el paciente adulto con patología no congénita.

A. Aproximaciones esofágicas

Esofágica baja

Se obtiene al colocar la sonda detrás del atrio izquierdo, por arriba del diafragma con angulación de 0 a 150°, y consta de cuatro vistas: (Figuras 4.22 y 4.23).

1) Vista de cuatro cámaras: se obtiene al colocar la sonda detrás del atrio izquierdo en plano transverso con angulación de 0-10°; el sector se dirige a través de la aurícula izquierda, el centro de la válvula mitral y el ápex cardíaco. En esta vista se muestran las cuatro cámaras cardíacas, el septum interatrial, el septum interventricular, la válvula tricúspide y los segmentos A2 y P2 de la válvula mitral. Ésta es una de las vistas con mayor valor diagnóstico; en ella se puede evaluar el tamaño

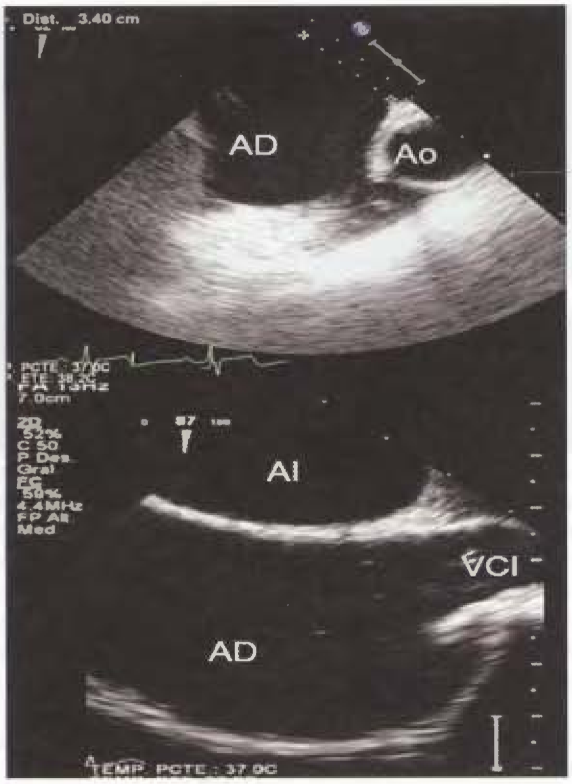


Figura 4.28. Vistas transesofágicas bidimensionales en aproximación esofágica alta en donde se muestra un defecto septal atrial (45°) y el eje de cavas (90°). Abreviaciones: Ao - Aorta. AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VCI - Vena cava inferior.

de las cámaras cardíacas y la función de las válvulas atrioventriculares, así como derrame pericárdico. Desde la vista de cuatro cámaras, la imagen se rota hasta un ángulo de 60° para lograr la visualización bicomisural mitral; se observa el atrio izquierdo, los segmentos P1, A2 y P3 de la válvula mitral, las comisuras y el ventrículo izquierdo **(Figura 4.24)**. Se pueden apreciar en esta imagen los músculos papilares de la válvula mitral. La utilidad de esta vista es la evaluación de la patología mitral. Regresando a 45° es posible analizar la válvula tricúspide y la valva septal y posterior.

2) Vista medioesofágica de dos cámaras: es la aproximación longitudinal del atrio y ventrículo izquierdos. Se obtiene al rotar el ángulo a 90° aproximadamente; en esta vista se caracteriza también la orejuela izquierda.
3) Vista eje largo (3 cámaras): se obtiene con angulación a 120°-150° hasta visualizar la raíz aórtica; aquí se pueden observar al mismo tiempo la porción de entrada y salida del ventrículo izquierdo y los segmentos A2 y P2 de la válvula mitral **(Figura 4.24)**. Se utiliza para evaluar la función del ventrículo izquierdo, patología mitral y estudio de anormalidades del tracto de salida del ventrículo izquierdo, la válvula aórtica y defectos del septum interventricular.

Esofágica media

Se obtiene retirando la sonda de 8 a 10 cm en el paciente adulto; en el niño sólo bastan unos centímetros dependiendo del peso y la edad. **(Figuras 4.25 y 4.26)**.

1) Vista de la válvula aórtica en eje corto: se obtiene al angular a 30-45°. Se observa la válvula aórtica al centro con las valvas simétricas; la valva no coronariana está adyacente al septum interatrial, la coronariana derecha es la más anterior y la valva coronariana izquierda se encuentra adyacente a la arteria pulmonar. En esta vista se puede evaluar la morfología de la válvula aórtica y determinar si existe insuficiencia o estenosis; también se puede evaluar la presencia de defectos del septum interatrial, el tamaño del atrio izquierdo y anormalidades de las arterias coronarias.
2) Vista de la porción de entrada y de la vía de salida del ventrículo derecho: se obtiene al angular la sonda de 60 a 90° desde la vista del eje corto de la válvula aórtica. Se observan en esta vista el atrio derecho, la válvula tricúspide, el ventrículo derecho, la vía de salida del ventrículo derecho y la aorta al centro en eje corto. En esta vista se puede medir el ventrículo derecho y el anillo pulmonar y evaluar la válvula pulmonar; es la ideal para estudiar con el Doppler la válvula tricúspide y es útil para analizar obstrucciones subpulmonares.
3) Vista de la válvula aórtica en eje largo: se obtiene desde la vista anterior rotando el ángulo de la imagen a 100°; se observan las vías de salida de ambos ventrículos y el septum interventricular en su porción infundibular. Al girar a 110°, se percibe mejor la vía de salida de ventrículo izquierdo y la válvula aórtica, y a 140° la vía de salida del ventrículo izquierdo, la válvula aórtica y la aorta ascendente proximal. La utilidad diagnóstica de esta vista es que permite evaluar la función de la válvula aórtica y las dimensiones del anillo aórtico y de la porción sinotubular, así como las obstrucciones subpulmonares y subaórticas y las lesiones en la conexión ventrículo-arterial, como la tetralogía de Fallot y la doble vía de salida de VD.

Esofágica alta

Estas vistas son especialmente útiles para definir el septum interatrial, el retorno venoso pulmonar y la vena cava superior, así como el tamaño de los atrios. En una angulación horizontal de 0° a 45° se observan en forma adecuada los defectos septales atriales, el foramen oval, orejuelas y venas pulmonares, y con angulación de 90-100° se obtiene el eje de cavas. **(Figuras 4.27 y 4.28)**.

B. Aproximaciones de los grandes vasos

En la vista horizontal a 0° se puede observar el tronco de la arteria pulmonar y su bifurcación; al angular a 40° se perciben las ramas pulmonares, principalmente la derecha. Desde la vista anterior, se gira el ángulo de la sonda a 60-90° hasta ver la válvula pulmonar y el tronco de la arteria pulmonar a la izquierda de la pantalla, **(Figura 4.29)** y el arco aórtico en sección transversal a la derecha de la pantalla. A la derecha del arco aórtico se puede apreciar en sección transversal la vena cava superior.

En las vistas longitudinales de 90 a 120° se definen la aorta ascendente y el arco aórtico en eje largo. Después de la evaluación

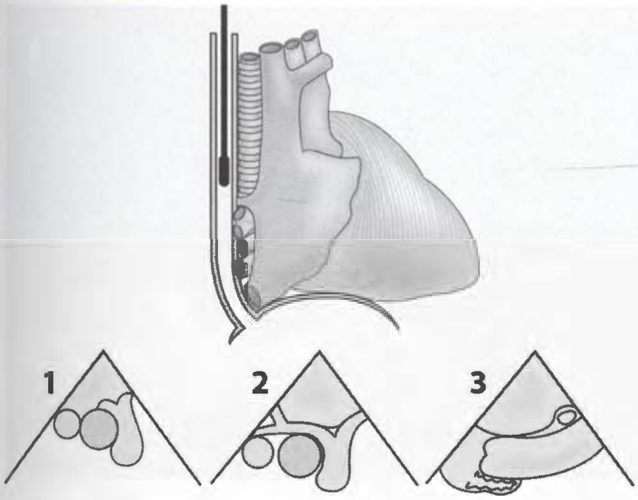


Figura 4.29. Esquema que representa las vistas transesofágicas en la aproximación de grandes vasos, en donde se muestra: 1) el tronco de la arteria pulmonar y su bifurcación a la izquierda, aorta ascendente y la vena cava superior (0°), 2) las ramas pulmonares (45°), y 3) la vista longitudinal de aorta ascendente.

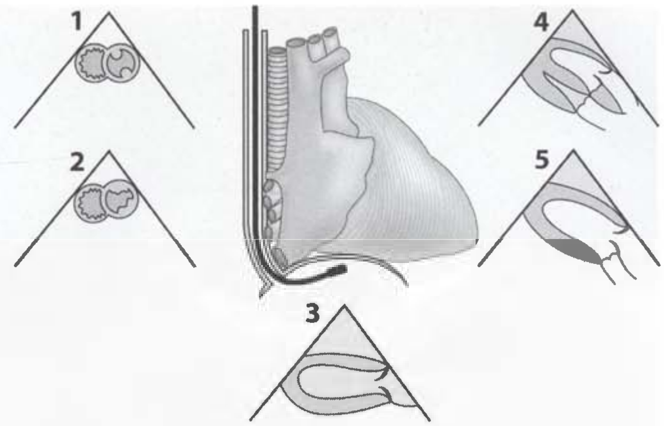


Figura 4.30. Esquema que representa las imágenes transesofágicas desde las aproximaciones transgástricas, en donde se muestra: 1) vista en eje corto medio papilar a 0°, 2) eje corto basal a nivel de la válvula mitral en 45°, 3) vista dos cámaras del ventrículo izquierdo y válvula mitral a 90°, 4) eje largo a 120°, en donde se visualiza la vía de salida del ventrículo izquierdo y la válvula aórtica, y 5) con angulación anterior se aprecia la vía de salida del ventrículo derecho.

completa del arco aórtico, la sonda se introduce ligeramente hasta obtener la imagen de la aorta descendente en eje largo. La sonda se mantiene con la angulación entre 90 y 100° (Figura 4.29). La porción distal de la aorta descendente se proyecta a la derecha de la pantalla y la porción proximal a la izquierda de la pantalla. Esta vista ayuda a diagnosticar disecciones aórticas y aterosclerosis aórtica, o evaluar la localización del balón de contrapulsación aórtica.

C. Aproximaciones transgástricas

Estas aproximaciones se logran desde la vista de cuatro cámaras introduciendo la sonda y realizando anteflexión completa, llevando a cabo los cortes desde 0 hasta 130° (Figura 4.30).

1) Vista transgástrica eje corto mediopapilar: la sonda se introduce un poco más hasta ver el estómago o el hígado, y se da anteflexión completa hasta visualizar los músculos papilares, ambos de igual tamaño (Figura 4.31). El plano proyectado se dirige transversalmente a 0° a través de la pared inferomedial del ventrículo izquierdo. Si la sonda se gira hacia la derecha, se podrá mostrar el ventrículo derecho. La utilidad diagnóstica de esta vista es la evaluación de la función ventricular izquierda, de la movilidad septal, hipertrofia del ventrículo izquierdo y defectos del septum interventricular, así como el estudio del aparato subvalvular mitral en las anomalías congénitas como válvula mitral en paracaídas o en hamaca y derrame pericárdico.
2) Vista transgástrica en eje corto basal: la sonda se gira 45° para definir el eje corto a nivel de las valvas de la mitral. La comisura posterior es la más cercana a la sonda. La valva posterior se encuentra a la derecha de la pantalla y la anterior a la izquierda, y se observan todos los segmentos de las valvas (A1-A3, P1-P3). Esta vista ayuda a evaluar la movilidad del septum interventricular, las características del orificio mitral y todos sus segmentos, y los defectos septales musculares.
3) Vista transgástrica de dos cámaras: desde el eje corto del ventrículo izquierdo, la sonda se angula a 90° y se mantiene en anteflexión para lograr el eje longitudinal del ventrículo izquierdo y la válvula mitral. Lo más proximal es la pared inferior del ventrículo izquierdo. Es la mejor vista para evaluar el aparato subvalvular mitral debido a que se encuentra perpendicular al haz de sonido (Figura 4.31).
4) Vista transgástrica eje largo: se obtiene al rotar la sonda a 120° desde la vista anterior. El plano proyectado se dirige de forma longitudinal a través del ventrículo izquierdo para visualizar la vía de salida del ventrículo izquierdo y la válvula aórtica, las cuales aparecen a las "4" del reloj. Permite alinearse mejor a la aorta para el estudio con Doppler pulsado y continuo.
5) Vista transgástrica del tracto de entrada del ventrículo derecho: desde la vista transgástrica en eje largo a 120°, la sonda se gira hacia la derecha del paciente (en sentido horario) hasta que se observe la porción de salida del ventrículo derecho. La utilidad de esta vista es que se puede evaluar patología de la válvula pulmonar y de la vía de salida del ventrículo derecho.

ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

Las cardiopatías congénitas representan la anomalía congénita más frecuente en nuestro medio, con una incidencia de 1 en 1 000 nacidos vivos. Esta tasa de incidencia en los recién nacidos vivos es subestimada, observando que la incidencia en el feto es cinco veces mayor. Las pérdidas fetales tempranas y la muerte intrauterina son a menudo resultado de cardiopatías congénitas complejas o defectos cromosómicos que se asocian hasta en el 80% de los casos a diversas anomalías cardíacas. Las cardiopatías congénitas son responsables del 3 a 5% de las muertes en la primera semana de vida extrauterina. Considerando que el 50% de los pacientes con cardiopatía congénita requerirán de algún tipo de tratamiento en la edad pediátrica y muchos de ellos en la etapa neonatal, la evaluación ecocardiográfica durante el período fetal se perfila

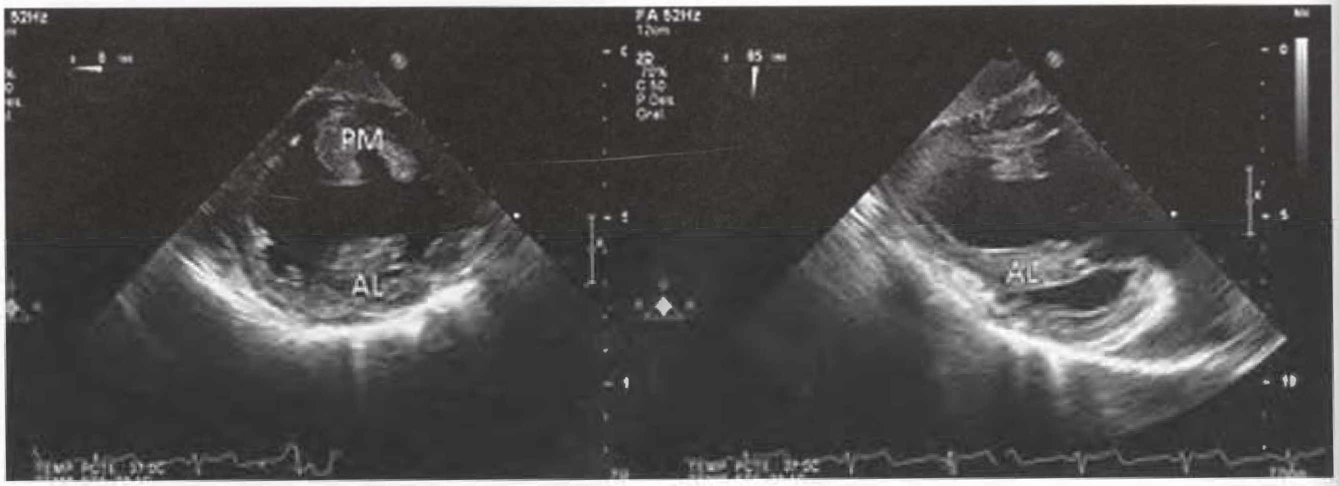


Figura 4.31. Imágenes transesofágicas bidimensionales a nivel transgástrico, en donde se muestran los músculos papilares en eje corto y largo. El posteromedial está cercano al haz de ultrasonido.

como un instrumento valioso para el diagnóstico precoz de estas malformaciones, y para la adecuada planeación del manejo del recién nacido. Con los equipos de ultrasonido de alta resolución, actualmente es posible visualizar y examinar el corazón en las fases de crecimiento fetal en pacientes con riesgo de alguna cardiopatía congénita. Es necesario el conocimiento anatómico de las estructuras cardíacas, de las cardiopatías congénitas y por supuesto de la correcta interpretación de las imágenes ecocardiográficas durante el desarrollo fetal. El ecocardiograma fetal apoya el diagnóstico, monitoreo y tratamiento de algunas cardiopatías y arritmias fetales. Para la detección oportuna de las cardiopatías congénitas in utero se requiere de un sistema médico eficiente con equipamiento adecuado.

Entre los beneficios de la detección prenatal de alteraciones cardíacas está que el recién nacido sea tratado tempranamente en un centro hospitalario con infraestructura adecuada para su manejo médico, quirúrgico, o ambos, además de la planeación de los procedimientos para complementar la evaluación anatómica y fisiológica postnatal y así establecer las estrategias médicas, intervencionistas o quirúrgicas del manejo inmediato al nacimiento. El consejo prenatal está a cargo del grupo médico multidisciplinario, ya que es muy importante para los padres conocer su pronóstico y posibilidades de tratamiento.

Este estudio no está justificado en todos los casos y tiene indicaciones precisas en pacientes considerados de alto riesgo, ya sea por alteraciones maternas o fetales. Entre las indicaciones maternas están: historia familiar de cardiopatía congénita; exposición materna a teratógenos; enfermedades maternas como diabetes, fenilcetonuria, lupus eritematoso e infecciones; ultrasonido obstétrico sugestivo de cardiopatía congénita como *hydrops fetalis* u oligohidramnios; y retardo del crecimiento intrauterino. Existe indicación cuando se detectan anormalidades cromosómicas o presencia de anomalías extracardíacas fetales, ya que éstas se asocian en un 50-80% de los casos a defectos cardíacos congénitos. Otras indicaciones fetales son cuando existen alteraciones estructurales cardíacas (imagen de cuatro cámaras anormal) o irregularidades del ritmo cardíaco en el examen obstétrico.

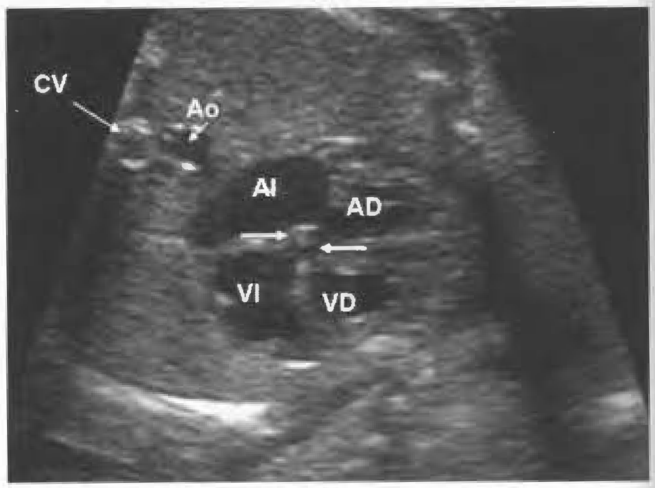


Figura 4.32. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales de un corazón fetal normal. Obsérvese la relación de la aurícula izquierda con la aorta descendente y el cuerpo vertebral, así como la inserción de las válvulas atrioventriculares (flecha) con la posición más basal de la válvula tricúspide. Abreviaciones: CV - Cuerpo vertebral. Ao - Aorta. AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

El *eco* fetal se puede realizar en el primer trimestre del embarazo por vía transvaginal y transabdominal en forma segura; sin embargo, la edad óptima para llevar a cabo este estudio es entre las 18 y 22 semanas de gestación, cuando además de tener una buena imagen de cuatro cámaras, las válvulas ya están completamente desarrolladas y son mejor evaluadas. Además, a esta edad la imagen del corazón fetal no se encuentra limitada por los ecos que producen las costillas y la columna vertebral, como sucede en etapas más avanzadas del embarazo.

En el análisis del corazón fetal se debe evaluar de manera sistemática, de igual forma que se valora en la etapa posnatal, iniciando por la posición del corazón, las aurículas y sus conexiones venosas, las válvulas atrioventriculares, los ventrículos, la conexión

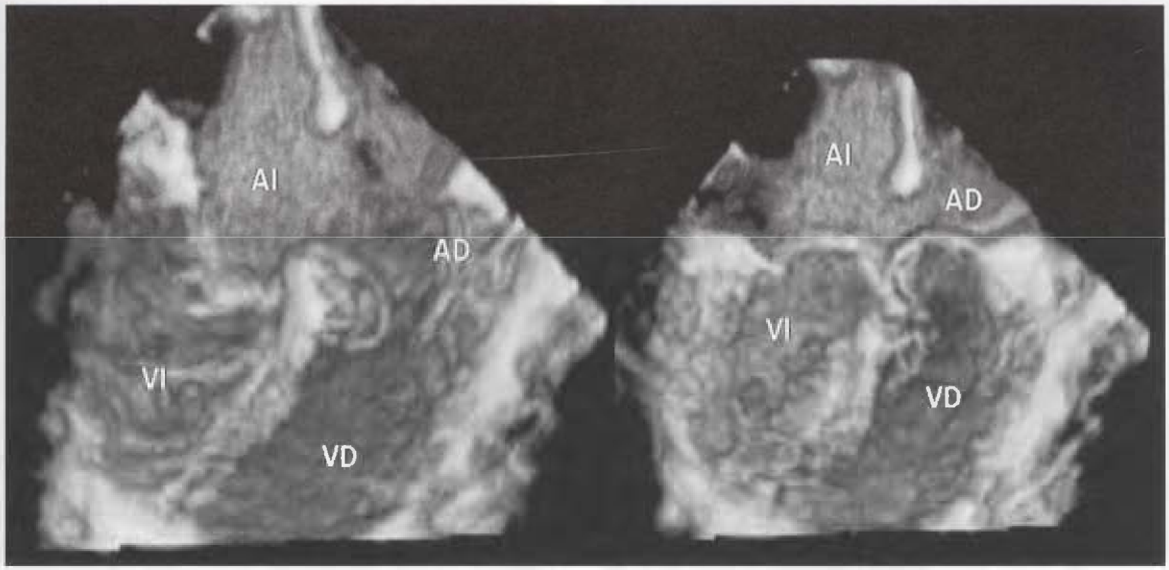


Figura 4.33. Imágenes ecocardiográficas tridimensionales "*off line*" que muestran un defecto de la tabicación atrioventricular en vistas coronales posteriores, en donde se observa la válvula AV común, el defecto a nivel atrial tipo ostium primum amplio y el ventricular, que está parcialmente cerrado por las inserciones de la valva anterior sobre la cresta del septum y que además forma un aneurisma. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

ventriculoarterial y el septum interventricular, y comprobar la posición de los grandes vasos. Para definir la posición del corazón hay que determinar primero la posición del feto dentro del útero y establecer la ubicación del corazón respecto del cuerpo. Existe una serie de datos anatómicos que ayudan a determinar la posición del corazón, por ejemplo: el ventrículo derecho conserva su posición anterior, mientras que la aurícula izquierda es la cámara más posterior, en relación con la aorta descendente y los cuerpos vertebrales (Figura 4.32).

Hay algunas imágenes ecocardiográficas relacionadas con el tamaño de los ventrículos que se asocian de forma sistemática con anomalías congénitas bien definidas. Así, por ejemplo, una imagen de ventrículo derecho dilatado puede indicar una obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, coartación de la aorta o enfermedad de Ebstein. Por el contrario, la imagen de ventrículo derecho pequeño se asocia a atresia tricuspídea, hipoplasia ventricular derecha o atresia pulmonar. El tamaño del ventrículo izquierdo también nos puede proporcionar información útil para establecer el diagnóstico de ciertas enfermedades congénitas. Una imagen de ventrículo izquierdo grande puede indicar estenosis aórtica o atresia u obstrucción del ventrículo derecho. En cambio, un ventrículo izquierdo pequeño se puede asociar a síndrome de corazón izquierdo hipoplásico o a un posible retraso del crecimiento intrauterino.

En un futuro próximo, con el desarrollo de las nuevas técnicas quirúrgicas, el diagnóstico prenatal cuidadoso de malformaciones cardíacas puede ayudar a realizar cirugía por vía intrauterina. Aunque actualmente el intervencionismo cardíaco prenatal está en vías de desarrollo, las mejoras en las técnicas de imagen en general y de la ecocardiografía fetal en particular van a permitir el desarrollo pleno de los métodos de acceso al feto y la práctica de la cirugía intrauterina.[18-20]

TÉCNICAS ECOCARDIOGRÁFICAS ESPECIALES

A. Ecocardiografía tridimensional

A pesar de que las técnicas bidimensionales aportan datos suficientes para el estudio de cardiopatías congénitas, se requiere de la obtención de varias imágenes en diferentes aproximaciones para posteriormente realizar una reconstrucción mental de los defectos para un mejor entendimiento, lo que en ocasiones se dificulta. La reconstrucción con ecocardiografía tridimensional ha sido propuesta como una nueva técnica que permite el reconocimiento espacial de la anatomía intracardíaca. Estas limitaciones obligaron a desarrollar nuevas técnicas de reconstrucción tridimensional, las cuales han tenido progresos importantes. Inicialmente se desarrolló la ecocardiografía transesofágica tridimensional *off-line*, en donde la reconstrucción iniciaba a partir de la adquisición de imágenes planares bidimensionales obtenidas en sincronía con el ciclo cardíaco y los movimientos respiratorios, las cuales eran almacenadas en una base de datos independiente. Esta base de datos era procesada en forma diferida (*off-line*) en un sistema informático compatible que transforma los pixeles rectangulares de las imágenes planares en voxels con forma de prisma. Sin embargo, esta tecnología se limitó por la necesidad de realizar un procesamiento posterior una vez adquirida la secuencia de imágenes, lo que consumía sobre todo tiempo (Figura 4.33).

A inicios de los años noventa se desarrolló el primer equipo ecocardiográfico tridimensional en tiempo real; en años recientes se han realizado mejoras en el diseño e ingeniería, lo que ha permitido la comercialización de la ecocardiografía tridimensional en tiempo real (E3DTR). Las imágenes se obtienen mediante el uso de transductores matriciales compuestos por múltiples fases alineadas. También se han desarrollando sistemas que posibilitan la



Figura 4.34. Reconstrucción volumétrica tridimensional transesofágica de una válvula aórtica bivalva. En el plano superior se muestran las vistas ortogonales de la válvula aórtica.



Figura 4.35. Imágenes transtorácicas bidimensionales y tridimensionales en aproximaciones subcostales de una comunicación interauricular tipo ostium secundum, en donde se muestran los bordes del defecto y su relación con las venas pulmonares y las venas cavas superior e inferior.



Figura 4.36. Imágenes transtorácicas bidimensionales y tridimensionales en aproximaciones apical de cuatro cámaras y en eje corto paraestemal de una comunicación interauricular tipo ostium secundum, en donde se muestran los bordes del defecto y su relación con las venas pulmonares, válvula mitral y aorta.

adquisición de imágenes bidimensionales de los flujos Doppler y que permiten su reconstrucción tridimensional para el estudio de su morfología, dinámica y volumen. La reconstrucción tridimensional en tiempo real es posible desde las aproximaciones transtorácica y transesofágica, esta última de gran utilidad en los procedimientos intervencionistas y en la sala de cirugía durante el control transoperatorio en cardiopatías complejas y alteraciones de las válvulas atrioventriculares, sobre todo en la válvula mitral.

Las aplicaciones clínicas de esta técnica se basan en una mejor delineación de la patología a través de la visualización de la anatomía en diferentes planos, la cuantificación de volúmenes, función y geometría de las cámaras cardíacas, y una mejor descripción en anatomía compleja por abordajes tridimensionales dinámicos. Además, es capaz de simular la visualización intraoperatoria de las estructuras cardíacas, lo que ayuda al mejor entendimiento para el abordaje quirúrgico. El beneficio de la reconstrucción 3D del corazón con defectos congénitos radica en su potencial de mostrar objetivamente la anatomía y las complejas relaciones entre las diferentes estructuras cardíacas, principalmente en lo que se refiere a los defectos septales y las alteraciones de la válvula mitral y aórtica (Figura 4.34).

En las anomalías del septum interatrial se logra la visualización completa del defecto definiendo el tipo, localización, número y morfología, medición de los bordes del defecto y la distancia a otras estructuras (Figuras 4.35 y 4.36). Estos detalles anatómicos son de importancia cuando la opción de tratamiento es intervencionista. En los pacientes con comunicaciones interventriculares, las imágenes tridimensionales aportan suficiente información sobre morfología, tamaño, localización y relaciones espaciales de los distintos tipos de defectos (Figura 4.37). Las valoraciones se realizan desde

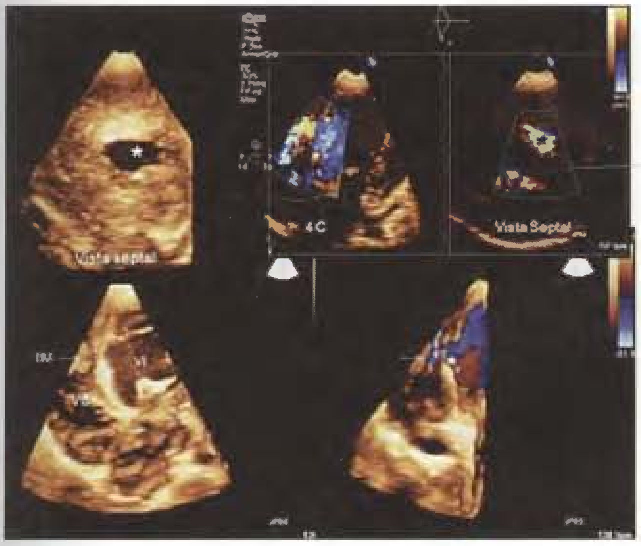


Figura 4.37. Reconstrucción transtorácica tridimensional de una comunicación interventricular muscular media, en donde se observa el defecto desde la superficie del septum interventricular del lado izquierdo y el cortocircuito con Doppler color. En la proyección de cuatro cámaras, se muestra su relación con la banda moderadora (flecha).



Figura 4.38. Imágenes transtorácicas bidimensionales de un paciente con canal atrioventricular incompleto, en donde se observa el anillo atrioventricular común y el defecto septal atrial. En las vistas desde los atrios se muestran los dos orificios valvulares y las características de la válvula izquierda que es "trivalva".

las vistas del septum interventricular, desde el ventrículo derecho e izquierdo. En la comunicación interventricular de entrada, la vista desde el ventrículo derecho permite la visualización adecuada del defecto y su relación con la válvula tricúspide. Los defectos de la porción muscular se observan mejor desde la vista del ventrículo izquierdo, debido a que desde el ventrículo derecho la trabeculación gruesa impide definir los bordes.

En los pacientes con defectos de la tabicación atrioventricular, la ecocardiografía tridimensional define la morfología de la válvula común y sus inserciones y determina el nivel de los defectos septales, el tamaño de los ventrículos, así como la distribución de la válvula. Los defectos pueden ser analizados en cortes sagitales y coronales con reconstrucción desde la aproximación de cuatro cámaras y desde la vista de los atrios (Figura 4.38). Las válvulas redundantes obligan a realizar diferentes angulaciones.

Las lesiones aórticas son mejor valoradas en una vista en donde se observa la vía de salida del ventrículo izquierdo y la conexión VA; sin embargo, con aproximaciones no convencionales se logran definir más detalles anatómicos, simulando las vistas quirúrgicas.

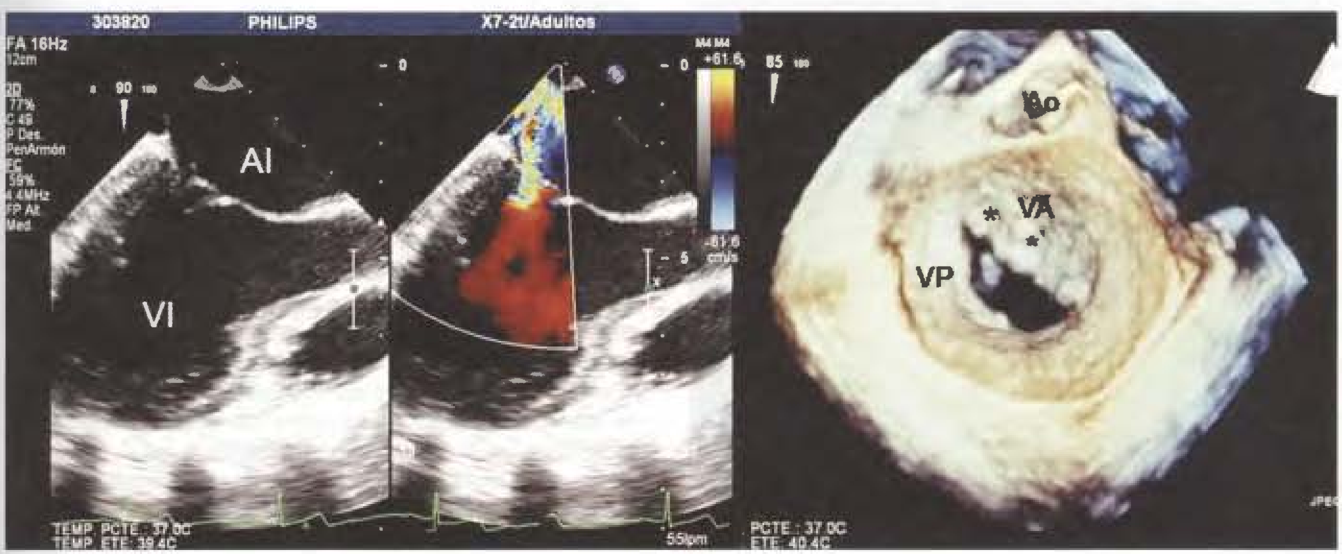


Figura 4.39. Imágenes bidimensionales transesofágicas de la válvula mitral y con reconstrucción tridimensional de una vista de superficie, en donde se observa prolapso de la valva anterior de la mitral en sus segmentos A1 y A2 (asteriscos), y la valva posterior corta. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo. VP - Valva posterior. VA - Valva anterior. Ao - Aorta.

Ecocardiograma Tridimensional Aplicaciones clínicas
Analisis morfológico
Septum auricular, válvulas y vías de salida
Cuantificación de cámaras cardíacas
Aurícula y ventrículo izquierdo
Función ventricular
Izquierda, derecha y ventrículo único
Cuantificación de insuficiencias
Válvula mitral

Figura 4.40. Aplicaciones clínicas de la ecocardiografía tridimensional.

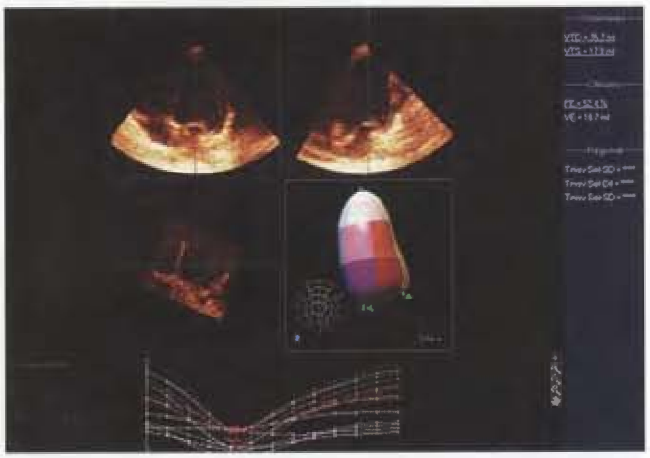


Figura 4.41. Cuantificación volumétrica del ventrículo izquierdo para el cálculo de volúmenes y función ventricular, así como movilidad segmentaria.

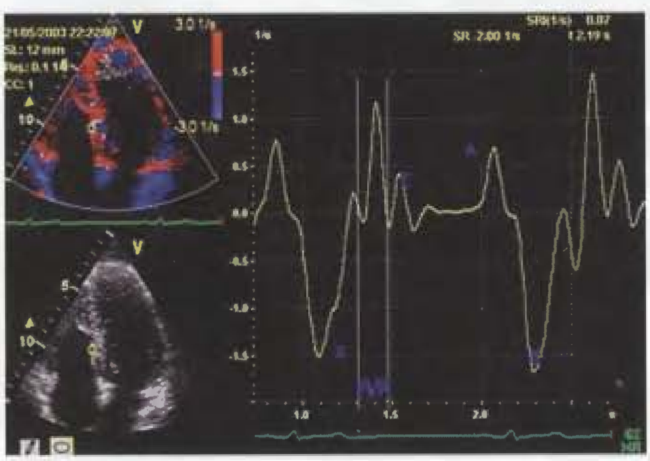


Figura 4.42. Imagen de Doppler tisular de onda pulsada y color posproceso, donde se determinan las velocidades sistólicas máximas y su relación en el tiempo en el ciclo cardíaco.

En los casos de patología mitral, las vistas "de superficie" tanto desde la aurícula izquierda como desde el ventrículo izquierdo ofrecen una evaluación detallada de la movilidad de las valvas y de la fusión de las comisuras. La vista desde el ventrículo izquierdo evalúa el aparato subvalvular definiendo con claridad la presencia de un único músculo papilar y la inserción de todas las cuerdas tendinosas en ese músculo, como es el caso de la mitral en paracaídas. La más reciente aplicación de la ecocardiografía transesofágica tridimensional está dirigida al análisis y cuantificación de la válvula mitral, con la finalidad de definir qué segmentos de las valvas anterior o posterior están afectadas, ya que la tendencia quirúrgica actual es la preservación de la válvula mediante técnicas de plastia (**Figura 4.39**).

La ecocardiografía tridimensional es aplicable a la mayoría de las cardiopatías congénitas, para las cuales define adecuadamente la morfología; sin embargo, su principal utilidad radica en la visualización de las superficies septales y las vistas de superficie de las válvulas, sobre todo de la válvula mitral, a través de planos y proyecciones únicas (**Figura 4.40**).

Un desarrollo importante se ha logrado con la cuantificación volumétrica del ventrículo izquierdo para el cálculo de volúmenes, masa y función ventricular (**Figura 4.41**). Continúan en desarrollo los programas destinados a la evaluación del ventrículo derecho y los ventrículos de fisiología univentricular, así como la cuantificación de insuficiencias, sobre todo a través del método de PISA y el cálculo de vena contracta con 3D.[21-27]

B. Técnicas avanzadas

Los estudios de imagen no invasivos en las cardiopatías congénitas son ahora más analíticos y cuantitativos; ya no sólo es importante la morfología, principalmente en los pacientes adultos, tratados muchos de ellos durante la infancia, en donde su evolución requiere de la cuantificación de la función ventricular tanto izquierda como derecha.

Las técnicas ecocardiográficas avanzadas como el Doppler tisular pulsado han permitido evaluar la función miocárdica regional midiendo la velocidad de los tejidos. A partir de la imagen de Doppler tisular se han derivado otras técnicas, por ejemplo, el *tissue tracking imaging* o desplazamiento tisular, técnica de ultrasonido que mide la amplitud del movimiento miocárdico en relación con el transductor de cada región durante la sístole. Permite una evaluación semicuantitativa visual de la distancia recorrida por el miocardio a lo largo del eje del Doppler mediante una escala de color, relacionada con la integral de la velocidad durante la sístole. Se utiliza una escala de siete colores que identifican diferentes distancias de movimiento, donde en condiciones normales los segmentos basales tienen mayor grado de desplazamiento que los apicales. Esta técnica se basa en el análisis de la velocidad de los tejidos obtenidos desde el Doppler tisular y su objetivo es facilitar el análisis de la asincronía de contracción.

El *strain* permite la cuantificación del grado de deformación miocárdica durante la sístole y se expresa como porcentaje de acortamiento o alargamiento en relación con la longitud original. Como vimos, hay dos formas de expresarlo: *strain*, como el porcentaje de

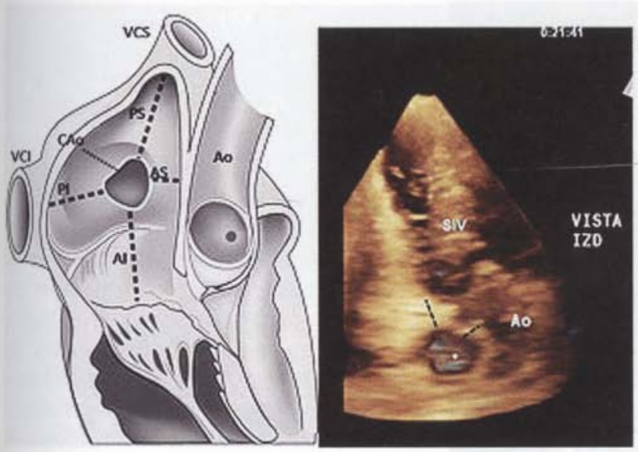


Figura 4.43. Esquema que representa las relaciones con las estructuras adyacentes de un defecto septal atrial tipo fosa oval. Las líneas punteadas señalan los bordes. El anillo posterior está en relación con las venas cavas y el anillo anterior con la aorta y las válvulas atrioventriculares. A la derecha se muestra una reconstrucción transtorácica tridimensional de una comunicación interauricular (*) vista desde la superficie septal izquierda, en donde se observa la relación del defecto con la aorta y la válvula mitral (---).

deformación (%), y *strain rate*, como la velocidad de deformación (1/s) (Figura 4.42). La principal ventaja es que no resultan afectados por la traslación miocárdica como el Doppler tisular, ya que permiten diferenciar las contracciones activas de las pasivas. Su principal aplicación consiste en evaluar viabilidad e isquemia y el reconocimiento de disfunciones ventriculares subclínicas.[28-30]

La utilidad del *speckle tracking* y de otras técnicas no invasivas, en donde el objetivo es evaluar la función miocárdica en pacientes con ventrículo derecho sistémico o fisiología de ventrículo único o en pacientes con síndrome de Eisenmenger, representa un reto de investigaciones futuras.

ECOCARDIOGRAFÍA TRANSESOFÁGICA EN PROCEDIMIENTOS INTERVENCIONISTAS

La *ecocardiografía transesofágica* (ETE) tiene un papel importante en la sala de hemodinámica como guía y monitoreo antes y durante los procedimientos intervencionistas. Ayuda a la evaluación en tiempo real de la colocación de los catéteres, resultados inmediatos y el monitoreo de las complicaciones asociadas, además de disminuir la exposición a la radiación y la carga de contraste.

La ETE es particularmente útil para evaluar la posición del dispositivo en el cierre de comunicación interauricular (CIA), defectos del tabique ventricular y las anormalidades perivalvulares, especialmente cuando los defectos son múltiples o complejos. También ha demostrado su utilidad durante la dilatación con balón de ciertas obstrucciones congénitas y postoperatorias y durante la colocación de stents para el tratamiento de las obstrucciones intracardíacas. Los riesgos asociados con la punción transeptal y la ampliación Brockenbrough durante los procedimientos electrofisiológicos se reducen cuando el procedimiento se orienta con ETE.

En la comunicación interauricular, el cardiólogo intervencionista requiere saber qué defectos son susceptibles de cierre, cuáles pueden representar alguna dificultad técnica y cuáles no son adecuados por bordes inadecuados. Para esto hay que recordar que la CIA que tiene indicación de cierre es la de tipo ostium secundum, de la cual existen tres variantes morfológicas: 1) con valva del foramen insuficiente para cubrir el anillo, 2) cuando está perforada o fenestrada y 3) cuando está completamente ausente. El ecocardiograma determinará a los pacientes que son candidatos a cierre de CIA con dispositivos. Previo al procedimiento, se valora la localización del defecto, su forma, tamaño y límites y su relación con otras estructuras como las venas pulmonares, la válvula mitral y la vena cava superior; esto permite la elección del tamaño del oclusor y visualizar los bordes del defecto y la anatomía de la aurícula izquierda (Figuras 4.35 y 4.36). El defecto es elipsoide, por lo que se mide en dos planos ortogonales. Al medir los bordes de la comunicación, se debe considerar que el borde anterior del anillo es la parte más importante de la circunferencia. El anillo superior en relación con la vena cava superior (borde de cava superior) se mide en un eje de cavas en el plano longitudinal a 90°. El posterior se encuentra en relación con la vena cava inferior y su medición es en estos mismos planos. El anterosuperior o borde aórtico está en relación con la aorta, y se localiza en el plano transversal con angulación de aproximadamente 40°; y finalmente el borde anteroinferior se ubica en relación con las válvulas atrioventriculares, y se mide en un corte transversal de cuatro cámaras. El borde de las venas pulmonares derechas se puede visualizar en esta misma aproximación (Figura 4.43). Nosotros preferimos denominar a los bordes de acuerdo con la estructura con la cual están relacionados: *borde de vena cava superior, inferior, de venas pulmonares, mitral, aórtico* y *contraaórtico*.

La relación del defecto tipo ostium secundum con las estructuras adyacentes es particularmente importante antes de la implantación del defecto, ya que el disco atrial izquierdo mide 7 mm más que el disco central, que está en relación con el tamaño de la CIA; específicamente debe existir una distancia entre el borde del defecto y la válvula mitral y vena pulmonar superior derecha de 7 mm. Actualmente, un borde anterosuperior o aórtico menor a 7 mm ya no tiene contraindicación, ya que el dispositivo tipo Amplatzer tiene la capacidad de "abrazar" a la aorta por su diseño y flexibilidad.

Una vez iniciado el procedimiento, se mide el diámetro máximo del defecto con colocación de catéter balón, con lo que se valora la elasticidad del anillo, que es un factor importante para establecer falla en la implantación y se elige el tamaño del dispositivo. Posteriormente, el cardiólogo intervencionista requerirá de la ETE para visualizar la posición del oclusor previa a su liberación, confirmando la correcta colocación del dispositivo, la posibilidad de obstrucciones en la vena pulmonar derecha y válvula mitral y los cortocircuitos residuales, y comprobando la efectividad de la oclusión (Figura 4.44). El cardiólogo intervencionista dependerá de la ETE para visualizar la posición del oclusor previa a su liberación, ratificando la correcta colocación del dispositivo. Después del procedimiento, reconoce además las complicaciones potenciales como las obstrucciones de los retornos venosos pulmonares o sistémicos y de las válvulas atrioventriculares, embolización del dispositivo o cortocircuito residual.

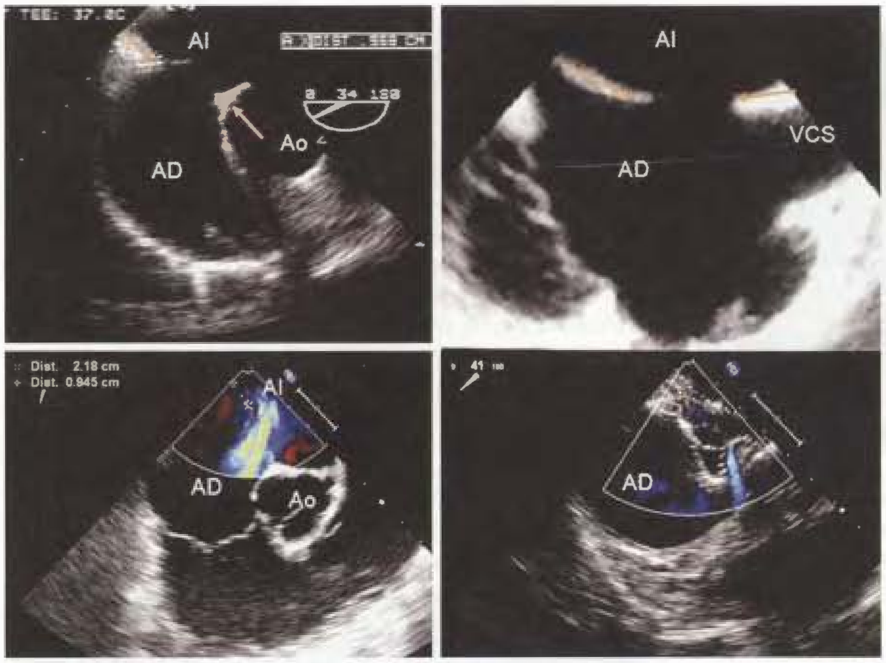


Figura 4.44. Imágenes transesofágicas bidimensionales y con Doppler color que muestran la utilidad de la técnica durante el cierre intervencionista de una comunicación interauricular. Se observa la medición de defecto y de los bordes aórtico, contra aórtico y de venas cavas. Se muestra además el oclusor tipo Amplatzer colocado para el cierre con un mínimo cortocircuito residual previo a su liberación. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. Ao - Aorta. VCS - Vena cava superior.



Figura 4.45. Imágenes tridimensionales transesofágicas en tiempo real, en donde se observa una comunicación interauricular tipo ostium secundum amplia. La comunicación puede ser valorada en cortes ortogonales simultáneos para determinar los diámetros y bordes y en la vista sagital el área del defecto. En la imagen a la derecha se observa el dispositivo tipo Amplatzer ya colocado para el cierre del defecto.

Durante el seguimiento, los objetivos consistirán en valorar la posición del oclusor y su relación con otras estructuras, principalmente con la válvula mitral, además de cortocircuitos residuales, los cuales desaparecen en la mayoría de los casos, y la integridad del oclusor. También se debe valorar la presión pulmonar y las dimensiones de las cavidades derechas.

Recientemente, los avances en la ecocardiografía tridimensional han demostrado su utilidad en la valoración de la anatomía "dinámica", ya que los defectos no son circulares y su diámetro y tamaño no son constantes durante el ciclo cardíaco. Además, la ETE 3D en tiempo real apoya durante el procedimiento (**Figura 4.45**).

En años recientes se inició el cierre de defectos septales ventriculares, por lo que el estudio ecocardiográfico ha jugado un papel importante en la selección de los casos y en el apoyo en la sala de hemodinámica durante el procedimiento, al igual que en el cierre de la CIA. Los defectos que tienen indicación por sus características anatómicas son aquellos de tipo muscular localizados en la porción media o apical del septum interventricular, sin relación con las válvulas AV o semilunares y sin enfermedad vascular pulmonar, únicas o múltiples. Algunos defectos perimembranosos también son susceptibles de cierre intervencionista. El estudio ecocardiográfico establece datos anatómicos como los segmentos del septum interventricular que están afectados, el número, tamaño, forma y bordes del defecto, si existe mal alineamiento de los componentes del septum interventricular, así como la relación que existe entre el defecto y las válvulas atrioventriculares y las lesiones asociadas; además, las características hemodinámicas del cortocircuito, su repercusión y la presión pulmonar. La valoración ecocardiográfica bidimensional de los defectos septales tiene limitaciones, ya que es necesario realizar diversas aproximaciones para definir su localización y relación con otras estructuras, además de que la valoración de la forma y el tamaño es en ocasiones difícil por no poder definir adecuadamente los bordes, por lo que la ecocardiografía tridimensional ha mostrado gran utilidad a este respecto.

ECOCARDIOGRAFÍA TRANSESOFÁGICA INTRAOPERATORIA

La ETE intraoperatoria se ha utilizado en pacientes adultos desde la década de los ochenta para el monitoreo de la función ventricular, detección de isquemia miocárdica y evaluación de reparaciones de válvulas nativas y función de válvulas protésicas. No es sino hasta años recientes cuando fue posible su utilización en la edad pediátrica gracias al desarrollo de nuevos transductores de menor tamaño, demostrando así el valor de este método diagnóstico en el manejo intraoperatorio de las cardiopatías congénitas; puede ser considerado como un método esencial que ofrece mayor seguridad y costo-efectividad a la cirugía cardiovascular compleja en niños y que está justificada en la mayoría de las cardiopatías congénitas.

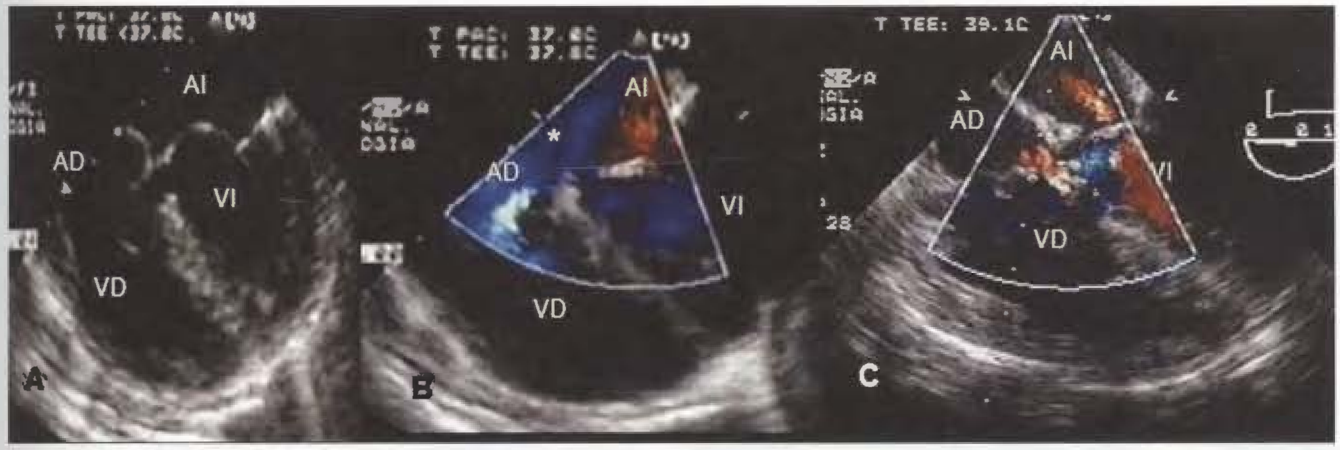


Figura 4.46. Imágenes ecocardiográficas transesofágicas de valoración intraoperatoria en un paciente con canal atrioventricular común. Obsérvese la displasia de la válvula común y con Doppler color el cortocircuito arteriovenoso a nivel del defecto septal (*). Realizada la corrección quirúrgica y antes de que el paciente salga de circulación extracorpórea, se aprecia el cierre de defecto septal atrioventricular sin cortocircuitos residuales e insuficiencia ligera en ambas válvulas. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.



Figura 4.47. Imágenes tranesofágicas intraoperatorias posteriores a corrección de tetralogía de Fallot en donde se existe una obstrucción residual en la porción media del ventrículo derecho. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. Ao - Aorta. AP - Arteria pulmonar. VD - Ventrículo derecho.

Esta modalidad proporciona información anatómica adicional a las imágenes transtorácicas, ofreciendo la oportunidad de confirmar los diagnósticos preoperatorios y la posibilidad de modificar el plan quirúrgico inicial si existen defectos no identificados previamente, o una revisión quirúrgica inmediata si existen lesiones residuales severas, lo que reduce la morbilidad quirúrgica, la mortalidad y los costos.

La ETE intraoperatoria está indicada en aquellas cardiopatías en donde por el tipo de reparación quirúrgica se pueden anticipar defectos residuales como obstrucciones a las vías de salida, insuficiencias o estenosis valvulares o comunicaciones residuales, como monitoreo y guía durante procedimientos cardiotorácicos, y en general en la mayoría de las cirugías de cardiopatías congénitas que requieren de circulación extracorpórea. De acuerdo con la experiencia de cada centro hospitalario, se han establecido indicaciones básicas en donde el ecocardiograma transoperatorio tiene particulares beneficios. En nuestra experiencia los procedimientos que más se benefician de la información adicional son las reparaciones valvulares, principalmente en la válvula mitral y el canal atrioventricular (**Figura 4.46**), y las reconstrucciones complejas de las vías de salida, así como las obstrucciones residuales a la vía de salida del ventrículo derecho (**Figura 4.47**).

Debido a que la mayoría de las decisiones de tratamiento quirúrgico se toman en base a los hallazgos de la ecocardiografía transtorácica, la importancia de la ecocardiografía intraoperatoria previa al inicio de la cirugía consiste en definir el impacto de los hallazgos nuevos durante la cirugía de las cardiopatías congénitas y así determinar las indicaciones apropiadas. Se considera como impacto significativo en el manejo quirúrgico cuando la información nueva altera el plan inicial u obliga a una revisión inmediata de la cirugía inicial. La incidencia de cambios en el manejo quirúrgico basados en los hallazgos ecocardiográficos intraoperatorios es de aproximadamente el 7% en la mayoría de las series. La valoración ecocardiográfica inmediata a una reparación quirúrgica necesita de especial atención en lesiones específicas y la identificación del sitio, severidad y mecanismo de los defectos residuales. Los defectos residuales que frecuentemente requieren de una revisión inmediata son las comunicaciones interventriculares que tienen repercusión hemodinámica, obstrucciones a las vías de salida e insuficiencia de las válvulas atrioventriculares. En general, alrededor del 9% de los pacientes con este tipo de lesiones son sometidos a una nueva revisión con circulación extracorpórea. Los procedimientos que más se benefician de la información adicional son las reparaciones valvulares y las reconstrucciones complejas de las vías de salida.

La ETE intraoperatoria mejora los resultados de la cirugía de cardiopatías congénitas por su capacidad de definir la integridad de la reparación quirúrgica antes de que el paciente abandone la sala de operaciones, lo cual disminuye la posibilidad de reoperación e incrementa el costo-beneficio. Se ha demostrado que, si el paciente sale de la sala de cirugía con una lesión residual detectada por ecocardiografía, tendrá una mayor posibilidad de reoperación y muerte temprana. Los pacientes con resultados adecuados sustentados por

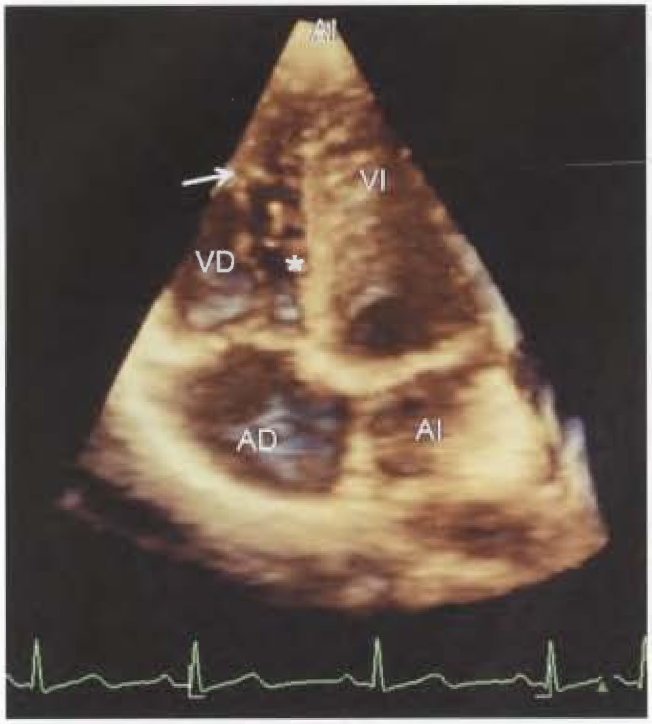


Figura 4.48. Imagen ecocardiográfica transtorácica tridimensional en apical de cuatro cámaras de un corazón normal, en donde se observa la posición más apical de la válvula tricúspide, la inserción de cuerdas tendinosas en el septum interventricular al musculo papilar del cono (*) y la banda moderadora (flecha). Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

ecocardiografía intraoperatoria tienen más del 90% de probabilidad de mostrar una evolución postoperatoria aceptable.[31-35]

ABORDAJE ECOCARDIOGRÁFICO EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Para comprender el abordaje ecocardiográfico del paciente con cardiopatía congénita, se debe incluir un análisis lógico, detallado y sistemático de las estructuras intracardíacas y extracardíacas. Se requiere de un conocimiento profundo del abordaje segmentario para el diagnóstico cardíaco y de las referencias anatómicas a fin de determinar la morfología de las cámaras cardíacas y las grandes arterias. La mejor forma de hacer el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas es aquella en la que dividimos el corazón en tres segmentos: atrios, ventrículos y las grandes arterias. Estos tres segmentos están conectados uno al otro de una manera secuencial, independientemente de la relación espacial que guardan entre sí. Los segmentos venosos, conectados a los atrios, deben ser considerados como adicionales. A este proceso le llamamos *análisis secuencial segmentario*. Son cinco los pasos a seguir en el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. En el primer paso definimos el situs atrial; posteriormente se debe analizar la unión atrioventricular; las características de la conexión entre los ventrículos y las grandes arterias; posteriormente caracterizamos los defectos asociados; y finalmente algunas particularidades adicionales.

Para poder realizar este análisis es necesario conocer la morfología de las estructuras cardíacas a través de las imágenes ecocardiográficas. La morfología de cada cámara cardíaca está ampliamente determinada por las características de la superficie septal, la cual usualmente puede ser evaluada en la vista apical de cuatro cámaras. La morfología del atrio derecho se caracteriza porque recibe la inserción de la válvula de Eustaquio; un remanente de una de las válvulas cardíacas fetales se origina en el ostium de la vena cava inferior, se dirige a través del piso del atrio derecho y termina con una inserción tendinosa al septum primum como parte del sistema límbico inferior de la fosa ovalis. En la vista apical de cuatro cámaras, esta estructura puede verse como una membrana delgada que cruza el atrio derecho en forma oblicua y se inserta en el septum interatrial. En algunos pacientes, la válvula de Eustaquio es larga, redundante y muy móvil, e incluso puede prolapsarse a través de la válvula tricúspide. El atrio morfológico izquierdo contiene a la valva del foramen oval. En la vista de cuatro cámaras del corazón fetal, la valva del foramen oval tiene un movimiento hacia adelante y hacia atrás en el área del foramen oval. Sin embargo, en la mayoría de los pacientes esta estructura no se observa separada del septum atrial por medio del ecocardiograma transtorácico. En esta vista, las venas pulmonares se pueden ver llegando al atrio izquierdo. El situs atrial y la morfología de los atrios están dados por sus orejuelas y no por los retornos venosos. La visualización de la orejuela izquierda con ecocardiografía transtorácica es posible desde las aproximaciones subcostal, apical y paraesternal eje corto; sin embargo, la orejuela derecha es más difícil de observar, por lo que está indicada la ETE, con la cual se define con exactitud.

La superficie septal del ventrículo derecho se caracteriza por: 1) tener trabéculas gruesas, 2) presentar bandas musculares que van del septum a la pared libre del ventrículo derecho y 3) recibir la inserción tendinosa de la válvula tricúspide al músculo papilar del cono (**Figura 4.48**). La VT tiene una inserción más apical que la válvula mitral. Todas estas características pueden verse fácilmente en la vista apical de cuatro cámaras, la cual representa la vista ideal para identificar las características morfológicas del ventrículo derecho. En esta vista pueden verse la porción sinusal y la porción trabeculada del ventrículo derecho. En la porción sinusal se observan la valva anterior y septal de la válvula tricúspide y sus inserciones al septum interventricular. En la porción trabeculada se perciben bandas musculares secundarias. La más larga de estas bandas musculares es la banda moderadora. La pared ventricular derecha que se aprecia en esta vista es la pared anterior.

La superficie septal del ventrículo izquierdo es lisa, no tiene bandas musculares septales-parietales y no recibe las inserciones tendinosas de la válvula mitral. El ventrículo morfológico izquierdo muestra forma elipsoide en su porción de entrada a la válvula mitral, la cual tiene una inserción más basal y su vía de salida es incompleta, lo que produce la continuidad entre la válvula mitral y la aórtica. En las aproximaciones apical, paraesternal eje largo y corto, se observan la valva anterior (medial) y la posterior (lateral) de la mitral y dos grupos de músculos papilares, anteromedial y posterolateral; asimismo se ve la porción sinusal y trabeculada del ventrículo izquierdo y la pared lateral. En eje largo paraesternal se define la continuidad mitroaórtica (**Figura 4.49**).

Los pasos necesarios en el estudio ecocardiográfico de una cardiopatía congénita son los siguientes:



Figura 4.49. Imágenes ecocardiográficas transtorácicas tridimensionales en donde se observa la inserción más basal de la válvula mitral; en la vista de superficie desde los atrios se distinguen las valvas anterior y posterior de la mitral y en el eje largo paraesternal la continuidad mitroaoórtica. Abreviaturas: Ao - Aorta. AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

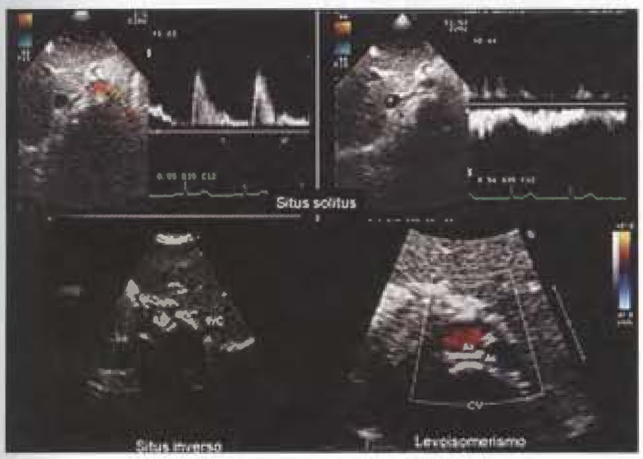


Figura 4.50. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales en aproximación subcostal a nivel de los vasos abdominales. En el panel superior se muestran los vasos en situs solitus; obsérvese la posición derecha y anterior de la vena cava inferior, dentro de la silueta hepática y la posición izquierda y posterior de la aorta y con Doppler pulsado el flujo pulsátil. De forma contraria, en situs inversus y la yuxtaposición izquierda de los vasos abdominales en el levoisomerismo, en donde el vaso posterior es la vena ácigos, la cual está en relación con los cuerpos vertebrales.

1) **Posición del corazón dentro del tórax.** Al obtener las aproximaciones subcostal y apical de cuatro cámaras es posible definir si el ápex cardíaco está dirigido hacia la izquierda (levocardia), la derecha (dextrocardia) o al centro del tórax del paciente (mesocardia).
2) **Situs atrial y visceroatrial.** Con ecocardiografía bidimensional se requiere analizar posición y relación de la aorta y vena cava inferior en una vista subcostal, en la que haciendo un corte transversal en relación con el paciente a nivel del diafragma, se observa en situs solitus la posición derecha y anterior de la vena cava inferior y la posición izquierda y posterior de la aorta respecto de la columna vertebral, de forma contraria en los casos de situs inversus, y en casos de situs ambiguo o isomérico la presencia de yuxtaposición derecha o izquierda de los vasos. En el isomerismo derecho, la aorta y la vena cava inferior están en el mismo lado de la columna, con la aorta posterior a la vena cava inferior; en el levoisomerismo observamos interrupción de la vena cava inferior y el retorno venoso sistémico llega al corazón por medio de las venas ácigos, encontrándose situada posterior a la aorta y por delante de la columna vertebral (**Figura 4.50**). El drenaje de los retornos venosos no es concluyente en la identificación de los atrios, la única estructura constante son las orejuelas. La identificación de la morfología de las orejuelas para diagnosticar el situs atrial no es sencilla desde las aproximaciones transtorácicas, principalmente la orejuela derecha; éstas se pueden analizar utilizando aproximaciones apicales y subcostales.
3) **Conexión atrio-ventricular (A-V).** Para ello será necesario evaluar por medio de las diferentes vistas ecocardiográficas los aspectos anatómicos característicos del ventrículo derecho e izquierdo, descritos previamente (**Figuras 4.48 y 4.49**).

Una vez definida la posición espacial de cada uno de los ventrículos, es necesario establecer qué atrio está conectado con qué ventrículo. Sobre esta base las posibles variantes son:

a) *Conexión A-V concordante.* El atrio que recibe las venas suprahepáticas y tiene una orejuela de base ancha, atrio de morfología derecha, está conectado con el ventrículo de morfología derecha. El atrio que en condiciones normales recibe las venas pulmonares y tiene una orejuela de base angosta se denomina atrio izquierdo y conecta con el ventrículo de morfología izquierda, independientemente de sus posiciones espaciales.
b) *Conexión A-V discordante.* El atrio izquierdo conecta con el ventrículo derecho (VD) y el atrio derecho (AD) con el ventrículo de morfología izquierda. Para el diagnóstico de conexión atrioventricular concordante o discordante es necesario situs atrial lateralizado.

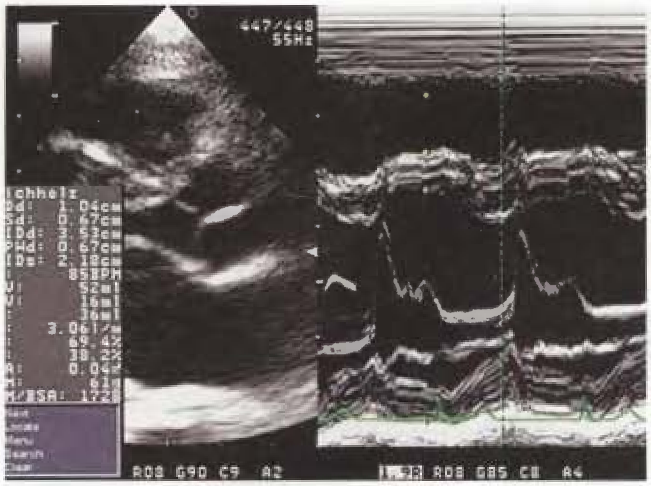


Figura 4.51. Mediciones en Modo M en eje largo paraesternal para el cálculo de la fracción de acortamiento y de expulsión del ventrículo izquierdo.

c) Decimos que la conexión atrioventricular es *ambigua* cuando el situs atrial es isomérico derecho o izquierdo y los atrios se conectan cada uno con un ventrículo.

d) Existe *doble entrada a un ventrículo* cuando la mayor parte del diámetro de los orificios atrioventriculares, o más del 75% de una válvula atrioventricular común, se conecta con uno de los ventrículos.

e) Finalmente, se conoce como *ausencia de una conexión atrioventricular* a aquel tipo de conexión en la que falta una de las válvulas atrioventriculares. El modo de conexión atrioventricular se refiere a la forma de conexión de los atrios con los ventrículos. Esto ocurre por medio de dos válvulas atrioventriculares perforada s o permeables, por una válvula perforadas y otra imperforada, por válvulas atrioventriculares "a caballo" sobre el septum interventricular, o bien por una válvula atrioventricular común.

4) **Conexión ventriculoarterial (V-A).** Aquí son especialmente útiles las vistas paraesternales del estudio ecocardiográfico, en las cuales es importante establecer qué arteria emerge de qué ventrículo. Las posibles variantes son:

a) *Conexión V-A concordante.* Del ventrículo izquierdo emerge la arteria aorta y del ventrículo derecho la arteria pulmonar (**Figura 4.19**).

b) *Conexión V-A discordante.* Del ventrículo izquierdo emerge la arteria pulmonar y del derecho la aorta.

c) *Doble vía de salida de un ventrículo.* Una arteria y al menos el 50% de la otra emergen de uno de los ventrículos; la forma más frecuente es del ventrículo derecho.

d) *Única vía de de salida.* Cuando existe una sola arteria que emerge del corazón por atresia pulmonar, atresia aórtica o tronco arterioso común.

5) **Lesiones asociadas y particularidades adicionales.** En esta etapa se describirán las lesiones asociadas como defectos septales, disfunciones valvulares, estenosis o atresia de una válvula o de una arteria, hipoplasia, interrupción o comunicación en cualquier nivel del corazón.

6) **En las particularidades adicionales** incluimos la posición del corazón dentro del tórax y el origen y distribución de las arterias coronarias.[36-41]

VALORACIÓN FUNCIONAL

Función ventricular izquierda

Desde su introducción como herramienta clínica, la ecocardiografía se utilizó para evaluar la función sistólica del ventrículo izquierdo. Con el advenimiento del método Doppler para determinar el flujo sanguíneo intracardíaco y la motilidad tisular, este procedimiento evolucionó hasta convertirse en una técnica de gran valor para evaluar también la función diastólica.

Función sistólica

En un principio, la evaluación de la función sistólica se realizaba a través de mediciones lineales a partir de las cuales se calculaba la fracción de acortamiento y la velocidad de acortamiento circunferencial. Con el advenimiento de la ecocardiografía bidimensional se utilizaron mediciones de área y cálculo de volúmenes. Al proporcionar información sobre el flujo sanguíneo, la ecocardiografía Doppler también aporta datos de utilidad sobre los parámetros de flujo sistólico y más recientemente sobre la función diastólica. En la actualidad existen numerosos algoritmos de reciente desarrollo basados en el método Doppler, como las imágenes de velocidad de deformación (*strain rate*), que están demostrando su utilidad para la evaluación de la función ventricular.

MODO M.

Existen diversas mediciones lineales que pueden realizarse para evaluar la función ventricular izquierda. Estas mediciones se llevan a cabo en eje largo paraesternal a nivel de las valvas de la válvula mitral, e incluyen determinar el diámetro del tracto de salida del ventrículo izquierdo, el espesor del septum interventricular, el diámetro interno del ventrículo izquierdo en su eje menor, tanto en sístole como en diástole, y el espesor de la pared posterior del ventrículo izquierdo (**Figura 4.51**). A partir de estas mediciones se puede hacer el cálculo de la fracción de acortamiento a través de la fórmula: $[DDVI - DSVI/DDVI \times 100]$ (valor normal 25-45%), así como el cálculo de la fracción de eyección a través de la ecuación cúbica, en la cual se estima que el volumen ventricular es igual a la dimensión del ventrículo medido en modo M elevado al cubo. Esta ecuación descansa en el supuesto de que la cavidad del ventrículo izquierdo tiene una forma elipsoide con un eje mayor que es el doble del eje menor. La fórmula para estimar la fracción de eyección considera $[DDVI^3 - DSVI^3 / DDVI^3 \times 100]$ (valor normal 50-75%).

Existen además signos indirectos de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo. Uno de ellos es el aumento en la distancia mitroseptal; en condiciones normales, el valor normal en pacientes adultos es menor a 6 mm, y ante reducción de la fracción de eyección la distancia aumenta. Otro signo indirecto es el cierre gradual de la válvula aórtica durante la sístole; cuando existe disfunción sistólica, el volumen sistólico del ventrículo izquierdo disminuye y da

Características	Ventrículo derecho	Ventrículo izquierdo
Estructura	Porción de entrada, miocardio trabeculado, infundíbulo	Sin infundíbulo, continuidad mitro-aórtica
Forma	Triangular	Elíptico
Volumen diastólico final	49-101 ml/m^2	44-89 mL/m^2
Masa (g/m^2)	≤ 35 g/m2 (1/6 de VI)	≤ 130 g/m^2 (H) ≤ 100 g/m^2 (M)
Fracción de expulsión	40-68% ≥ 45%	57-74% ≥ 50%
Elastanza ventricular (mm Hg/ml)	1.30 + 0.84	5.48 + 1.23
Distensibilidad ventricular	Mayor que VI	5.0 + 0.52 × 10^{-2}
Adaptación a la enfermedad	Mejor adaptación a sobrecarga de volumen	Mejor adaptación a sobrecarga de presión

Figura 4.52. Características de los ventrículos derecho e izquierdo.

como resultado el cierre gradual de la válvula aórtica en telesístole. Otros parámetros adicionales de función ventricular que se pueden inferir de las mediciones lineales son el engrosamiento sistólico de la pared posterior, la velocidad de acortamiento circunferencial y el descenso de la base; este último se refiere al grado de excursión del anillo lateral mitral durante la sístole, el cual tiene correlación lineal relativa con la función sistólica global.

La ventaja de la ecocardiografía modo M es que tiene mayor resolución que la del ecocardiograma bidimensional para identificar los tiempos en forma precisa. Las limitaciones de esta técnica son numerosas. Una de ellas es que el registro en modo M proporciona información respecto del tamaño y la contractilidad a lo largo de una única línea; por lo tanto, en presencia de alteraciones de la movilidad regional, puede subestimar o sobreestimar la gravedad de la disfunción. Una segunda limitación es que, aun cuando se utilicen mediciones en modo M guiadas por ecocardiograma bidimensional, puede no ser posible alinear el haz en forma realmente perpendicular al eje largo del ventrículo de manera que refleje el verdadero diámetro del eje menor, por lo que se puede sobreestimar el verdadero diámetro interno.

Mediciones bidimensionales

Para obtener información sobre la función sistólica se utilizan diversas vistas ecocardiográficas bidimensionales; algunas dependen de las mediciones de área y otras dependen del cálculo de volumen. Las imágenes bidimensionales se emplean con mayor frecuencia para determinar el volumen ventricular y, a partir de éstos, establecer el volumen sistólico y la fracción de eyección. El método más común para calcular volúmenes ventriculares es la regla de Simpson o la "regla de los discos". Esta técnica requiere del registro de una vista apical de cuatro y de dos cámaras a partir de los cuales se delinea el borde endocárdico al final de la diástole y al final de la sístole. Luego el ventrículo se divide matemáticamente a través de su eje largo en una serie de discos de igual altura. El volumen de cada disco se calcula mediante la fórmula *[altura × área del disco]*, en la que se presupone que la altura es la longitud total del eje largo del ventrículo izquierdo entre el número de segmentos o discos. El área de cada disco se determina a partir del diámetro del ventrículo en ese lugar. Entonces el volumen ventricular se representa mediante la suma del volumen de cada uno de los discos. Al determinar el volumen de fin de diástole y el volumen de fin de sístole, se puede calcular el volumen sistólico como la diferencia de ambos valores. El volumen minuto corresponderá al volumen sistólico por la frecuencia cardíaca. En ausencia de insuficiencia aórtica o insuficiencia mitral, el volumen minuto representa el gasto cardíaco.

Una característica intrínseca de la ecocardiografía bidimensional es su resolución espacial superior para determinar el tamaño y la función del ventrículo izquierdo. La limitación de esta técnica es que la presencia de pérdidas artificiales de ecos del miocardio restringe el reconocimiento del borde endocárdico. Otra limitación es que si el transductor no se coloca sobre la verdadera punta del ventrículo izquierdo, los volúmenes ventriculares se subestiman.

Doppler pulsado

El gasto cardíaco es un indicador de la función sistólica del ventrículo izquierdo, el cual puede calcularse por medio de ecocardiografía Doppler. Para esto es necesaria la evaluación de la integral velocidad-tiempo (ITV) en el tracto de salida del ventrículo izquierdo o en la aorta ascendente, la cual es calculada por la mayoría de los ecocardiógrafos como el área bajo la curva de la representación espectral de la velocidad de salida por la aorta. A través de la ITV se puede determinar el flujo volumétrico, para lo cual es necesario conocer el área de sección transversal de la cámara. La fórmula para el cálculo del volumen sistólico es: *[D2 × 0.785 × ITV]*. Si el

volumen sistólico se multiplica por la frecuencia cardíaca, se obtiene el gasto cardíaco.

La principal fuente de error es la determinación del área de sección transversal de la cámara de salida, ya que se calcula mediante la fórmula [*Área* = $\pi \times r^2$], que supone la forma circular de la cámara de salida cuando en realidad es elíptica; además, como la fórmula implica elevar al cuadrado el diámetro, cualquier error en la medición del tracto de salida del ventrículo izquierdo genera un error sustancial en el cálculo del flujo.

Un método adicional para obtener parámetros de función ventricular izquierda global es el cálculo de la dP/dT; esta variable representa el índice de incremento de la presión dentro del ventrículo izquierdo. Como es una medida limitada a la fase de contracción isovolumétrica, se considera independiente de la carga. La dP/dT se calcula a través del espectro del chorro de insuficiencia mitral, el cual es registrado con una alta velocidad de barrido (100 mm/s); se calcula la diferencia de tiempo en milisegundos entre los puntos en los que la velocidad es de 1 m/s y de 3 m/s. El tiempo transcurrido entre esos dos puntos representa el tiempo que demora en producirse un incremento de 32 mm Hg dentro de la cavidad del ventrículo izquierdo. La fórmula es [*dP/dT = 32 mm Hg/tiempo (s)*]. En presencia de una disincronía intraventricular (como en el bloqueo de rama izquierda), la dP/dT puede estar reducida no por disfunción ventricular sino como consecuencia de la disincronía.

Doppler tisular

A través de esta técnica se pueden evaluar las velocidades miocárdicas en cualquier área del miocardio. La velocidad sistólica medida en el anillo mitral tanto septal como lateral ha mostrado tener una buena correlación con la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (Figura 4.8). El Doppler tisular ostenta la ventaja de tener una mayor resolución temporal y espacial, por lo que permite evaluar las velocidades del subendocardio o del subepicardio con elevada certeza.

Una variante recientemente desarrollada es la velocidad de deformación (*strain rate*), que proporciona una evaluación de alta resolución de la función miocárdica regional (Figura 4.9). Ésta consiste en determinar las velocidades en dos puntos adyacentes en forma simultánea obtenidas por Doppler tisular. La velocidad de deformación es la tasa de variación instantánea de las dos velocidades divididas entre la distancia entre los dos puntos. La velocidad de deformación positiva representa la contracción activa y los valores negativos la relajación y la longitud entre los dos puntos.

Ecocardiografía tridimensional

El estudio de la función ventricular a través de la determinación de volúmenes por ecocardiografía tridimensional permite examinar la función global y regional del ventrículo izquierdo. La ventaja de esta técnica es que no depende de modelos geométricos o de la posición del plano de imagen, lo cual teóricamente debe resultar en una cuantificación más precisa de las cámaras cardíacas (Figura 4.40). La determinación precisa de los volúmenes ventriculares es importante en el pronóstico y seguimiento de los pacientes con cardiopatías congénitas. La ecocardiografía tridimensional en tiempo real para el estudio de la función ventricular ha demostrado ser de gran precisión al ser comparada con la resonancia magnética, y resulta de gran utilidad en el campo de las cardiopatías congénitas, ya que gran número de ellas presentan distorsión en la geometría del ventrículo izquierdo debido a sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, sobrecarga de volumen o de presión del ventrículo derecho o por anormalidades de la forma del ventrículo izquierdo por la misma cardiopatía congénita. En estos pacientes, la determinación de volúmenes del ventrículo izquierdo y de la fracción de eyección es una meta importante en la evaluación cardiológica no invasiva de la función ventricular.

Función diastólica

Existen diversas técnicas ecocardiográficas para evaluar la función diastólica del ventrículo izquierdo. En la práctica actual, las de mayor utilidad clínica son las técnicas con Doppler que evalúan el flujo mitral y el de las venas pulmonares y el Doppler tisular del anillo mitral. Para comprender la disfunción diastólica es importante recordar que la fase diastólica del ciclo cardíaco se divide en cuatro períodos: la fase de relajación ventricular (cierre de la válvula aórtica y apertura de la válvula mitral), la fase de llenado rápido inicial (apertura de la válvula mitral hasta el final del llenado rápido), fase de diastasis (fase de equilibrio) y la sístole auricular (contracción activa de la auricular).

El estudio de la válvula mitral con ecocardiografía con modo M tiene una gran importancia clínica. La presencia de un cierre interrumpido de la válvula mitral que ocasiona la presencia de la onda B es indicador de un rápido aumento de la presión diastólica del ventrículo izquierdo durante la contracción auricular.

Patrón de flujo transmitral

Para evaluar la función diastólica se utiliza la vista apical de cuatro cámaras y se coloca el volumen muestra a nivel de las puntas de la válvula mitral. El flujo mitral normal es un flujo bifásico con una onda E que representa la fase de llenado rápido y una onda A que representa la contracción auricular (Figura 4.4). En personas jóvenes, la onda E es mayor a la onda A y la relación E/A normal es de 1.0 a 2.5; en los adolescentes puede haber una contribución desproporcionada de la relajación ventricular activa al llenado ventricular, lo cual resulta en una velocidad de la onda E muy acentuada y la relación E/A puede exceder el valor de 2.0. En la etapa fetal y neonatal normalmente la velocidad de la onda A excede a la velocidad de la onda E debido a que existe una mayor dependencia de la contribución atrial al llenado ventricular, lo cual se debe a que la distensibilidad del miocardio del ventrículo izquierdo está disminuida muy probablemente por el desarreglo de las fibras miocárdicas en esta etapa de la vida y por su mayor contenido de agua. También se mide el tiempo de desaceleración (TDA) de la onda E, el cual se prolonga cuando existe un retardo en la relajación del ventrículo izquierdo. En presencia de un aumento de la presión diastólica ventricular izquierda, las presiones de la aurícula y el ventrículo se igualan rápidamente y el TDA se acorta. La evaluación de la relación E/A y del TDA es difícil en

caso de frecuencias cardíacas altas debido a que la onda E y la onda A tienden a fusionarse. A través de la valoración de la onda E, la onda A, la relación E/A y el TDA se establecen los diferentes patrones de flujo transmitral, los cuales dependen del estado del volumen intravascular y de la función sistólica ventricular:

1) Patrón de relajación lenta: la onda E tiene poca velocidad, el TDA es prolongado y la onda A es prominente, con relación E/A menor a 1.
2) Patrón restrictivo: la onda E es de alta velocidad, el TDA es muy corto y la onda A es pequeña.
3) Patrón seudonormalizado: es un patrón intermedio en el que existe disfunción diastólica, pero los patrones de flujo transmitral son aparentemente normales. La maniobra de Valsalva, que disminuye la precarga del ventrículo izquierdo, puede desenmascarar el retardo en la relajación.

Tiempo de relajación isovolumétrica (TRIVI)

Representa la primera fase de la diástole; es el tiempo transcurrido desde el cierre de la válvula aórtica hasta la apertura de la válvula mitral. Durante este tiempo ha finalizado la contracción sistólica, aunque aún no ha iniciado el llenado ventricular. Este valor se obtiene al colocar el volumen de muestreo para registrar de forma simultánea el flujo mitral y el flujo del tracto de salida del ventrículo izquierdo desde la vista apical de cuatro cámaras. Un TRIVI corto se relaciona a la restricción del llenado ventricular y un valor largo se asocia a relajación lenta.

A través de este mismo espectro se puede comparar el tiempo sistólico total transcurrido desde el cierre de la válvula mitral hasta su apertura con el tiempo sistólico aórtico o tiempo eyectivo, cuyo valor representa el índice de función ventricular o índice de Tei. El *tiempo sistólico total* se define como el tiempo de contracción isovolumétrica (TCIV) más el tiempo eyectivo (TE) más el tiempo de relajación isovolumétrica (TRIVI). El índice de función miocárdica divide el resultado de la suma del TCIV + TRIV entre el TE (Figura 4.5). Este índice combina características de la función sistólica y de la función diastólica, por lo que se considera un índice de función global. El índice de Tei debe ser menor a 0.40.

Evaluación del flujo de las venas pulmonares

Las imágenes se obtienen desde la vista apical de cuatro cámaras, desde la cual se puede visualizar con facilidad la vena pulmonar superior derecha, se coloca el volumen de muestreo sobre el orificio de la vena pulmonar y se utiliza el Doppler pulsado para registrar el patrón del flujo. El flujo normal de las venas pulmonares consiste en una fase diastólica, una fase sistólica y una fase auricular inversa (onda A). Normalmente la fase sistólica es igual o mayor a la fase diastólica y una onda A reversa corta y de baja velocidad.

En el recién nacido, las velocidades en el flujo de las venas pulmonares tienen cambios significativos en las primeras 96 horas de vida. En la primera hora de vida se detecta un flujo continuo de alta velocidad con valores iguales de la onda sistólica y de la onda diastólica. A las 24 horas de vida, las velocidades en las ondas sistólica y diastólica disminuyen pero su relación sigue siendo igual a 1. En los siguientes tres días de vida, las velocidades en las ondas sistólica y diastólica vuelven a incrementarse debido a la hipoplasia relativa de las venas pulmonares.

Si existe aumento en la rigidez y disminución en la distensibilidad del ventrículo izquierdo, durante la sístole ventricular, la presión del atrio izquierdo está elevada y el vaciamiento de las venas pulmonares ocasiona que disminuya la onda sistólica de las venas pulmonares de baja velocidad y que aumente la onda diastólica debido a un crecimiento relativo del vaciamiento de las venas pulmonares durante la diástole ventricular. Si el vaciamiento auricular es incompleto y la presión del atrio izquierdo es alta, provoca un incremento en la velocidad y duración de la onda A de las venas pulmonares.

La relación de la onda A de venas pulmonares y la onda A mitral se correlaciona con la presión telediastólica del ventrículo izquierdo; si esta relación es mayor a 0.5, la presión telediastólica es mayor a 15, y ayuda a identificar un patrón de flujo transmitral normal de uno seudonormalizado.

La evaluación del flujo de las venas pulmonares no debe ser considerada como una técnica independiente y es necesario realizarla en conjunto con una evaluación detallada del flujo transmitral.

Doppler tisular

A través del Doppler tisular se pueden medir las velocidades del miocardio durante la sístole y la diástole. El volumen de muestreo se puede colocar en cualquier punto de la pared ventricular izquierda o del anillo ventricular, aunque lo más frecuente es colocar el volumen de muestreo a nivel del anillo mitral lateral (Figura 4.8). De esta forma se puede identificar durante la diástole la onda E del anillo mitral (Ea) y la onda A del anillo mitral (Aa). En los individuos sanos, la onda Ea es más alta que la onda Aa. Cuando hay disfunción diastólica, se reduce la onda Ea y la relación Ea/Aa se invierte.

La comparación del patrón de flujo transmitral con Doppler pulsado con la relación Ea/Aa del anillo mitral con Doppler tisular puede proporcionar información valiosa sobre la presencia y gravedad de la disfunción diastólica. La relación de la onda E con la onda Ea mantiene una relación lineal con la presión capilar pulmonar o en cuña; una relación E/Ea mayor a 10 se relaciona con una presión capilar en cuña mayor a 18 mm Hg.[42,43]

Función ventricular derecha

A pesar de que la función ventricular izquierda y la relación de la falla con el pronóstico han sido estudiadas ampliamente, el papel de la morfología del ventrículo derecho y su función y disfunción en las diversas cardiopatías no han sido de mayor interés en los últimos años. La morfología y función del ventrículo derecho es, sin embargo, de trascendental importancia. El abordaje de la anatomía, el volumen y la fracción de expulsión del ventrículo derecho en cardiopatías congénitas, antes y después del tratamiento quirúrgico o intervencionista, requiere de uno o más métodos de imagen como ecocardiografía, angiografía, es-

tudios de medicina nuclear, tomografía computada o resonancia magnética.

La ecocardiografía es el método de elección en el estudio de la función ventricular; sin embargo, la mayoría de los métodos de eco 2D para la medición del rendimiento del ventrículo izquierdo están basados en suposiciones geométricas que no son aplicables al ventrículo derecho. El ventrículo izquierdo es de forma más cónica y tiene paredes tres a cuatro veces más gruesas que la pared libre; el ventrículo derecho presenta trabeculaciones más gruesas y cuenta con una vía de salida elongada y muscular. Estas diferencias en la morfología ventricular reflejan los papeles genéticamente determinados que cada ventrículo mantiene en la circulación. El ventrículo izquierdo tiene forma de tubo con un orificio de entrada y otro de salida que se encargan de bombear la sangre a través de un sistema de alta resistencia, mientras que el ventrículo derecho tiene forma de tubo aplanado enrollado en el ventrículo izquierdo con una porción de entrada separada de la de salida y que envía la sangre a un sistema de baja resistencia.

Valoración Morfológica

A pesar de que el ventrículo derecho parece menor que el ventrículo izquierdo en la imagen apical de cuatro cámaras, en realidad su volumen es mayor, mientras que su masa es sólo una sexta parte de la del ventrículo izquierdo. En la infancia existe una regresión progresiva de la hipertrofia ventricular derecha cuando las resistencias vasculares pulmonares disminuyen. No es posible definir la forma del ventrículo como una forma simple; en condiciones normales parece de forma triangular, pero en cortes transversales tiene forma de luna creciente. Al poseer el VD una geometría compleja, la proyección ecocardiográfica que se prefiere para valorar el grado de dilatación y su relación con el ventrículo izquierdo (VI) es el plano apical de cuatro cámaras, siempre que estemos en posición adecuada y sin oblicuidad en el corte de las cavidades. Otra aproximación útil es el eje corto paraesternal; el análisis de la curvatura septal es útil cuando existe patología. Usualmente el septum interventricular es convexo hacia el ventrículo derecho. El índice de excentricidad (una medición de la curvatura septal) representa la relación entre el diámetro menor (paralelo al septum) y el diámetro perpendicular. En sujetos normales, este índice es esencialmente 1. En la sobrecarga de presión, el septum se desplaza hacia el VI, especialmente al final de la sístole, lo que distorsiona la geometría y arroja índices mayores a 1. En sobrecarga de volumen, el ventrículo derecho se dilata y tiene una rotación horaria. La forma inicial de luna creciente cambia a una configuración cilíndrica y el SIV se desplaza hacia el VI al final de la diástole, llevando el índice a más de 1.5.

Valoración Funcional

La función principal del VD consiste en recibir el retorno venoso sistémico y bombearlo al sistema pulmonar, el cual se acopla a un sistema de baja presión y de alta distensibilidad arterial. El VD se conecta en serie con el VI; en ausencia de cortocircuitos o insuficiencia valvular significativa, el volumen eyectivo del VD es igual al del VI. Debido al mayor volumen diastólico final del VD, la fracción de expulsión del VD es menor a la del VI, y el límite inferior normal de FEVD varía de 40-45%, mientras que el del VI es de 50-55% para la fracción de expulsión.

Varios mecanismos contribuyen en la fracción de expulsión del ventrículo derecho. El más importante es el movimiento como fuelle hacia el interior de la pared libre a través de las fibras radiales. Otros mecanismos también importantes incluyen la contracción de las fibras longitudinales, acortando el eje largo y llevando el anillo tricuspídeo hacia el ápex, y la tracción en la pared libre del VD a los sitios de inserción en el VI como resultado de la contracción del VI. A diferencia del VI, los movimientos de torsión y rotacionales no contribuyen en forma significativa en la contracción del VD. La contracción del VD es secuencial, iniciando en las trabéculas y terminando en el infundíbulo (normalmente separado por 25 a 50 ms).

Para el mejor entendimiento de la compleja relación entre la contractilidad del VD precarga y poscarga, se ha estudiado la relación presión-volumen del VD. El ventrículo derecho tiene una elevada distensibilidad (capacidad que el ventrículo tiene de expandirse y llenarse durante la diástole), por lo que tolera mejor la sobrecarga de volumen; sin embargo, la elastancia (cualidad de recuperación o vuelta a la forma original una vez eliminada la presión) del VD es menor que la del VI, lo cual implica que el aquél es más sensible al incremento en la poscarga. La circulación pulmonar es determinante de la poscarga. El lecho vascular pulmonar es altamente complaciente; es un sistema de baja presión y resistencia. En presencia de un lecho vascular pulmonar normal, el VD realiza una cuarte parte de la carga del VI (Figura 4.51).

La *interdependencia ventricular* se refiere al concepto que a través de las interacciones mecánicas del tamaño, forma y distensibilidad (*compliance*) de uno de los ventrículos, puede afectar el tamaño, forma y relación presión-volumen del otro ventrículo. Los determinantes anatómicos principales para la interdependencia ventricular incluyen el septum interventricular, el pericardio y la continuidad entre las fibras miocárdicas del VD y el VI. La interdependencia ventricular puede ocurrir en sístole y diástole. A pesar de que la interdependencia siempre está presente, es más evidente en los cambios de las condiciones de carga, como es la respiración y los cambios posturales bruscos. Ésta juega un papel muy importante en la fisiopatología de la disfunción ventricular derecha.

ABORDAJE ECOCARDIOGRÁFICO

El estudio de la función del ventrículo derecho comprende índices que reflejan la función sistólica, la función diastólica y la función global y regional.

Índices de función sistólica

Estos índices reflejan la contractilidad del VD, que es la capacidad intrínseca del ventrículo para contraerse. El índice ideal debería ser independiente de la precarga o poscarga, sensible a los cambios del estado inotrópico, independiente del tamaño del corazón y su masa,

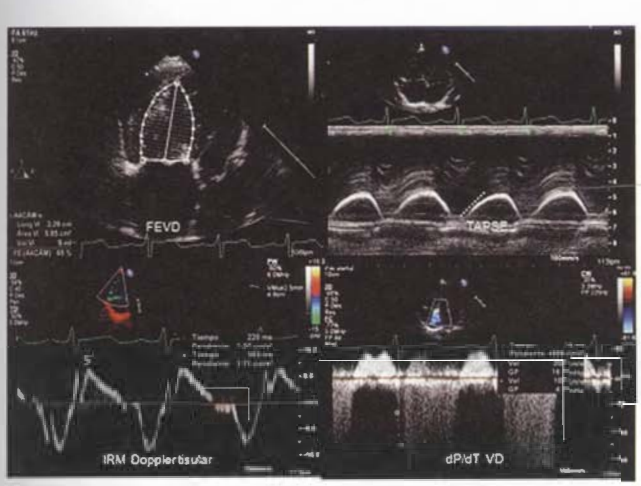


Figura 4.53. Imágenes ecocardiográficas que muestran los índices más frecuentes de valoración de la función sistólica del ventrículo derecho: fracción de expulsión y acortamiento de áreas, excursión sistólica del anillo tricuspídeo (TAPSE), Doppler tisular de anillo tricuspídeo y la primera derivada de la curva de presión del ventrículo derecho (dP/dT VD).

sencillo y fácil de calcular y que sea aplicable al estado clínico (Figura 4.53).

Los más usados son:

- Índices geométricos
  - Fracción de expulsión y de acortamiento de áreas (FEVD y FAaVD)
  - TAPSE (excursión sistólica del plano anular tricuspídeo)
- Índices hemodinámicos
  - VD dP/dT
- Índices por intervalos de tiempo
  - Índice de rendimiento miocárdico (Tei VD)
- Índices de velocidad miocárdica con Doppler tisular

La FEVD representa la relación entre el volumen sistólico y el volumen al final de la diástole. Tiene la ventaja de que es ampliamente aceptada como un índice de función ventricular derecha. Su valor pronóstico ha sido validado en insuficiencia cardíaca, enfermedad valvular y en cardiopatías congénitas; sin embargo, una desventaja es que es altamente dependiente de carga y puede no reflejar la contractilidad ventricular en estados de sobrecarga de presión o volumen. La evaluación ecocardiográfica de la FEVD aún tiene dificultades debido a la compleja forma del VD y a las trabeculaciones gruesas; no obstante, se puede realizar utilizando el método de Simpson (área longitud). Una alternativa es el cálculo con ecocardiografía 3D.

La FAaVD es un índice más fácil de medir por ecocardiografía; representa la relación entre los cambios de las áreas sistólica y la final de la diástole. Se mide en aproximación de cuatro cámaras y tiene adecuada correlación con la FAVD y FEVD medidas con resonancia magnética. Los rangos para la evaluación de FAaVD son: valores normales de 32 a 60%, ligeramente anormales entre 25 y 31%, moderadamente anormales entre 18 y 24%, y severamente anormales menos del 17%.

La TAPSE (excursión sistólica del plano anular tricuspídeo) mide el movimiento sistólico longitudinal del borde libre del anillo tricuspídeo. Se mide con modo M en aproximación de cuatro cámaras, en el borde lateral del anillo. Es una forma sencilla y altamente reproducible de valorar la función sistólica global. Estudios recientes han demostrado una adecuada correlación de la TAPSE con la medición de la FEVD medida por ecocardiografía. El valor normal en adolescentes y adultos es mayor de 15 mm. Recientemente se han establecido los valores de referencia en la edad pediátrica, con respecto a la edad y superficie corporal. Se recomienda que la medición del TAPSE se agregue al estudio ecocardiográfico de rutina en pacientes con cardiopatías congénitas, especialmente en aquéllos en los que se espera una disminución de la función ventricular derecha como parte de su evolución.

La primera derivada de la curva de presión de ventrículo derecho (dP/dT VD) es utilizada como un índice de contractilidad miocárdica. Este índice se calcula usando Doppler continuo en la válvula tricúspide cuando existe insuficiencia y la ecuación de Bernoulli para calcular la diferencia de presión de 1 a 2 m/s durante la contracción isovolumétrica. Se ha demostrado que resulta afectado en forma importante en condiciones de precarga y no puede ser utilizado como un índice de contractilidad; es un parámetro independiente de poscarga pero dependiente de precarga. Puede ser útil sin embargo para valorar los cambios como respuesta a tratamiento. Se consideran valores normales por arriba de 800 mm Hg/s.

Otro método útil es el índice de rendimiento miocárdico o índice de Tei derecho. Este índice incorpora los intervalos sistólicos y diastólicos para expresar la función ventricular global. Correlaciona los intervalos entre los períodos preexpulsivo, expulsivo y el tiempo de relajación isovolumétrica del VD mediante el uso de Doppler pulsado a nivel del flujo tricuspídeo (midiendo el tiempo entre el final de la onda A de un ciclo hasta el inicio de la onda E del siguiente) y a nivel del TSVD (midiendo el tiempo del período expulsivo del VD en ms). A través de estos valores se obtiene un valor numérico que ha mostrado una buena correlación con la fracción de expulsión del VD.

El índice de Tei se calcula de la siguiente manera:

Índice de Tei = (a – b)/b

Donde *a* es el intervalo entre el cese y el inicio del flujo diastólico transtricuspídeo, o del final de la onda A al inicio de la onda E siguiente (que incluye el tiempo de contracción isovolumétrica y el tiempo de relajación isovolumétrica), y *b* el tiempo expulsivo pulmonar. El valor normal del índice de Tei derecho es de 0.28 ± 0.04 y la función ventricular derecha es inversamente proporcional a esté. Se ha validado en diferentes patologías que incluyen cardiopatías, HAP primaria, cardiopatía isquémica y enfermedad respiratoria crónica. Es poco confiable en presencia de arritmias o bloqueo AV avanzado.

La velocidad sistólica por Doppler tisular del anillo tricuspídeo ha sido estudiada como un índice de función ventricular derecha. Examina las velocidades miocárdicas a nivel del anillo tricuspídeo y es marcador de movilidad longitudinal del VD sistólica y diastólica. Si la velocidad sistólica es inferior a 10 cm/s, nos traduce una mala función ventricular derecha. La medición del índice de

rendimiento miocárdico por Doppler pulsado tisular también es posible y más confiable que el calculado con Doppler, ya que en este método no es una medición simultánea en el mismo ciclo cardíaco. Existen datos de disfunción ventricular derecha cuando es > 0.40 con Doppler pulsado y > 0.55 con Doppler tisular.

Índices de función diastólica

Es fácil calcular la presión estimada de la aurícula derecha a través del estudio de la vena cava inferior (VCI). La VCI y su desembocadura en la AD son fácilmente visibles por vía subcostal. Durante la inspiración aumenta el retorno venoso y ocurre un colapso de la VCI. Existe una correlación directa entre la dinámica de la VCI y la presión de la AD (PAD):

- Colapso total de la VCI: PAD = 5 mm Hg
- Colapso parcial de la VCI: PAD = 10 mm Hg
- Ausencia de colapso de VCI: PAD = 15 mm Hg
- Dilatación y ausencia de colapso: PAD = 20 mm Hg

Otro parámetro que se puede valorar es el patrón de llenado ventricular derecho; en condiciones normales, la velocidad de la válvula tricúspide es menor que la velocidad de la válvula mitral, y el tiempo de desaceleración tricuspídea es mayor que el de la válvula mitral.

El análisis de la función ventricular derecha en pacientes con cardiopatía congénita se debe englobar en dos contextos: disfunción por sobrecarga de volumen o de presión.

Sobrecarga de volumen. El ventrículo derecho tolera bien la sobrecarga de volumen por largos períodos de tiempo; el análisis ecocardiográfico ha demostrado que la función tanto sistólica como diastólica está normal o aumentada. En pacientes adultos con comunicación interauricular, una sobrecarga de volumen de larga evolución tiene mayor morbilidad (falla cardíaca, eventos tromboembólicos y arritmias), demostrando con Doppler tisular anormalidades de la relajación temprana aun con velocidades de flujo tricuspídeo normales. En pacientes con seguimiento de tetralogía de Fallot con insuficiencia pulmonar, se ha observado disminución de la capacidad al ejercicio, aumento de arritmias atriales y ventriculares y muerte súbita. La insuficiencia pulmonar severa está asociada con disfunción del VD.

Sobrecarga de presión. En algunas cardiopatías congénitas, como la transposición corregida de grandes arterias, el ventrículo derecho conserva sobrecarga de presión al mantener el flujo en un circuito de alta resistencia, lo que se tolera bien hasta la edad adulta. La pregunta de cuándo el ventrículo morfológicamente derecho sometido a esta sobrecarga de presión por muchos años va a presentar falla aún no tiene respuesta; sin embargo, tarde o temprano fallará. Se considera que algunas condiciones contribuyen al deterioro ventricular, como son la remodelación, hipertrofia y fibrosis secundaria, con un desarrollo capilar inadecuado en relación con el incremento de la masa y, por lo tanto, un aporte nutricional limitado.[44-52]

Por estas condiciones, es importante realizar la valoración ecocardiográfica de la función ventricular derecha en el seguimiento de los pacientes con cardiopatía congénita en los que se ve comprometido el ventrículo derecho.

REFERENCIAS

1. Popescu BA, Andrade MJ, Badano LP, et al. European Association of Echocardiography recommendations of training, competence, and quality improvement in echocardiography. Eur J Echocardiogr 2009; 10:893.
2. Cheitlin M, Alpert J, Armstrong W, et al. ACC/AHA guidelines for the clinical application of echocardiography: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on practice guidelines (Committee on Clinical Application of Echocardiography). Circulation 1997; 95:1686.
3. Gottdiener JS, Bednarz J, Devereux R, et al. Report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Task Force on Echocardiography in Clinical Trials. J Am Soc Echocardiogr 2004; 17:1086.
4. Romero Cárdenas A, Hernández Herrera C, Rijlaarsdam M, et al. Metodología de la enseñanza de la cardiología de las imágenes. Arch Inst Cardiol Mex 1995; 65:7.
5. Lai WW, Geva T, Shirali GS et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 2006; 19(12):1413.
6. Murillo-Olivas A, Alva C, Rijlaarsdam M, et al. Lineamientos y recomendaciones de la Sociedad Mexicana de Cardiología para el entrenamiento en Ecocardiografía Pediátrica. Arch Inst Cardiol. Mex 1997; 67:249.
7. American Academy of Pediatrics, Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Guidelines for Pediatric Cardiovascular Centers. Pediatrics 2002; 109(3):544.
8. Sholler G. Echocardiography in congenital heart disease: diagnosis, misdiagnosis, and ownership. J Paediatric Child Health 2001; 37:321.
9. López L, Colan SD, Frommelt, PC et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. J Am Soc Echocardiogr 2010; 23:465.
10. Schneider C, McCrindlee BW, Carvallo JS, et al. Development of Z-scores for fetal cardiac dimensions from echocardiography. Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 26:599.
11. Kumar HR, et al: How do I get an optimal image? Ann Card Anaesth 2009;12:166.
12. De Grofe. Doppler echocardiography. Pediatr Cardiol 2002; 23:307.
13. Pacileo D, Di Salvo G, Limongelli G, et al. Echocardiography in congenital heart disease: Usefulness, limits and new techniques. J Cardiovasc Med 2007; 8:17.
14. Hung J, Lang R, Flachskampf FA, et al: 3D Echocardiography: A Review of the current status and future directions. J Am Soc Echocardiogr 2007;20(39):213.
15. Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, et al. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update 2010. Eur J Echocardiogr 2010; 11(7): 557.
16. Ayres NA, Miller-Hance W, Fyfe DA, et al. Indications and guidelines of performance of transesophageal echocardiography in the patient with pediatric acquired or congenital heart disease. American Society of Echocardiography Report. J Am Soc Echocardiogr 2005; 18:91.
17. Vargas-Barrón J, Vázquez-Antona C, Romero-Cárdenas A, et al. Con-

genital heart disease. Part 3. Transesophageal echocardiography in congenital heart disease. En: Navin C, Nanda C, Domanski MJ. Atlas of transesophageal echocardiography. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007. p. 457.
18. Allan LD, Crawford DC, Anderson RH, et al. Spectrum of congenital heart disease echocardiographically in prenatal life. Br Heart J 1985; 54:523-6.
19. McAuliffe FM, Trines J, Nield LE, et al. Early fetal echocardiography: a reliable prenatal diagnosis tool. Am J Obstet Gynecol 2005;193:1253.
20. Lee W, Comstock CH. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: where are we now? Ultrasound Clin 2006; 1:273.
21. Simpson J. Real-time three-dimensional echocardiography of congenital heart disease using high frequency pediatric matrix transducer. Eur J Echocardiogr 2008; 9:222.
22. Marx G. Three-dimensional echocardiography of congenital heart disease. Cardiol Clin 2007; 25:357.
23. Baker GH, Shirali G, Ringewald JM, et al. Usefulness of live three-dimensional transesophageal echocardiography in a congenital heart disease center. Am J Cardiol 2009; 103:1025.
24. Vargas-Barrón J, Romero-Cárdenas A, Espínola N, et al. Three-dimensional echocardiography in adult congenital heart disease. En: Nanda NC, Sorrell VL, ed. Atlas of three dimensional echocardiography. Armonk (NY): Futura Publishing Co. Inc; 2002. p. 155-84.
25. Lange A, Palka P, Burstow DJ, et al. Three-dimensional echocardiography: historical development and current applications. J Am Soc Echocardiogr 2001:14(5):403:12.
26. Van den Bosch AE, Robbers-Visser D, Krenning B, et al. Real-time transthoracic assessment of left ventricular volume and ejection fraction in congenital heart disease. J Am Soc Echocardiogr 2006; 19:1.
27. Acar P. Three-dimensional echocardiography in transcatheter closure of atrial septal defect. Cardiol Young 2000; 10:484.
28. Pignatelli RH, McMahon CJ, Chung T, et al. Role of echocardiography versus MRI for the diagnosis of congenital heart disease. Curr Opin Cardiol 2003; 18:357.
29. Eidem BW, McMahon CJ, Cohen RR, et al. Impact of cardiac growth on Doppler tissue imaging velocities: a study in healthy children. J Am Soc Echocardiogr 2004; 17(3):212.
30. D'Hooge J, Heimdal A, Jamal F, et al. Regional strain and strain rate. Measurements by cardiac ultrasound: principles, implementation and limitations. Eur J Echocardiogr 2000;1(4):295.
31. Vázquez-Antona C. Ecocardiografía transesofágica perioperatoria en cardiopatías congénitas. Arch Cardiol Méx 2004; 74:S109.
32. Randolf GR, Hagler DJ, Connolly HM, et al. Intraoperative transesophageal echocardiography during surgery for congenital heart defects. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 124:1176.
33. Shiota T, Lewandowski R, Piel JE, et al. Micromultiplane transesophageal echocardiographic probe for intraoperative study of congenital heart disease repair in neonates, infants, children, and adults. Am J Cardiol 1999; 83(2);292.
34. Fyfe DA, Ritter SB, Zinder AR. Guidelines for perioperative transesophageal echocardiography in children. J Am Soc Echocardiogr 1992; 5:640.
35. Randolf GR, Hagler DJ, Connolly HM, et al. Intraoperative transesophageal echocardiography during surgery for congenital heart defects. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;124:1176.
36. Anderson RH, Ho SY. Sequential segmental analysis: description and categorization for the millennium. Cardiol Young 1997; 7:98.
37. Vargas Barrón J, Rísica G, Attie F, Esquivel J. Análisis ecocardiográfico segmentario de las cardiopatías congénitas. Arch Inst Cardiol Mex 01982; 52:383.
38. Guzzo de León D. Análisis secuencial segmentario para el diagnóstico de cardiopatías congénitas. Rev Urug Cardiol 2008; 23:21-48.
39. Vázquez-Antona CA, Erdmenger-Orellana J, Romero-Cárdenas A, et al. Ecocardiografía en cardiopatías congénitas. En: Imagenología cardiovascular clínica. Bialostosky D, Ed. Barcelona, España: Permayer; 2008.
40. Houston A, Hillis S, Richens S, Swan L, et al. Echocardiography in adult congenital heart disease. Heart 1998; 80(suppl): S12.
41. Oliver-Ruiz JM, Mateos García M, Bret Zurita M. Evaluación de las cardiopatías congénitas del adulto. Rev Esp Cardiol 2003; 56(6):607.
42. Riehle TJ. Mahle WT, Parks WJ. Real-time three dimensional echocardiography acquisitions and quantification of left ventricular indices in children and young adults with congenital heart disease: comparison with magnetic resonance imaging. J Am Soc Echocardiogr 2008; 21:78.
43. Van den Bosh AE, Robbers-Visser D, Krenning BJ. Real-time transthoracic three dimensional echocardiography assessment of left ventricular volume and fraction ejection in congenital heart disease. J Am Soc Echocardiogr 2006; 19:1.
44. Jurcut R, Giusca S, La Gerche A, et al. The echocardiographic assessment of the right ventricle: what to do in 2010? Eur J Echocardiogr. 2010; 11:81.
45. Bos JM, Hagler DJ, Silvilairat S, et al. Right ventricular function in asymptomatic individuals with a systemic right ventricle. J Am Soc Echocardiogr 2006; 19: 1033.
46. Watanabe W, Ono S, Tomomasa T, et al. Measurement of tricuspid annular diastolic velocity by Doppler tissue imaging to assess right ventricular function in patients with congenital heart disease. Pediatric Cardiol 2003; 24:463.
47. Nee Khoo, Young A, Occleshaw C, et al. Assessment of right ventricular volume and function using three-dimensional echocardiography in older children and adults with congenital heart disease: comparison with cardiac magnetic resonance imaging. J Am Soc Echocardiogr 2009; 22(11):1279.
48. Haddad F, Couture P, Tousignant C, et al. The right ventricle in cardiac surgery, a perioperative perspective: I. Anatomy, physiology, and assessment. Anesth Analg 2009;108:407.
49. Koestenberger M, Ravekes W, Everett AD, et al. Right ventricular function in infants, children and adolescents: reference values of the Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion (TAPSE) in 640 healthy patients and calculation of Z score values. J Am Soc Echocardiogr 2009; 22:715.
50. Gondi S, Dokainish H. Right ventricular tissue doppler and strain imaging: ready for clinical use? Echocardiography 2007:24:522.
51. Miller D, Farah MG, Liner A, et al. The relation between quantitative right ventricular ejection fraction and indices of tricuspid annular motion and myocardial performance. J Am Soc Echocardiogr 2004; 17:443.
52. Grignola JC, Ginés F, Guzzo D. Comparison of the Tei index with invasive measurements of right ventricular function. Int J Cardiol 2006; 113(1):25.

Capítulo

5

Diagnóstico por tomografía computada

Dr. Eric Kimura Hayama

Un componente fundamental en el manejo multidisciplinario de los pacientes con cardiopatía congénita es una adecuada evaluación por imagen, la cual en los últimos 5 años ha evolucionado de manera importante, sobre todo en el campo de la resonancia magnética (RM) y la tomografía computada (TC).

La TC, y no *tomografía axial computada* (TAC), como previamente se le denominaba, debido a que el método actual es multiplanar y no sólo axial, se ha convertido en fechas recientes en una herramienta complementaria adicional dentro de las modalidades diagnósticas no invasivas en el estudio de pacientes con patología cardiovascular, particularmente en adultos, mediante la angiotomografía de las arterias coronarias en pacientes con sospecha de cardiopatía isquémica.[1] El método también ha demostrado ser útil en la evaluación de pacientes con sospecha de tromboembolismo pulmonar, malformaciones arteriovenosas complejas, aneurismas y disecciones aórticas. En prácticamente todas estas circunstancias clínicas en los adultos, la TC podría incluso obviar la evaluación con cateterismo convencional. Sin embargo, en el grupo pediátrico hasta hoy no existe aún evidencia suficiente sobre el papel de la TC en el estudio de los pacientes cardiópatas.

En este momento, la ecocardiografía continúa como la modalidad diagnóstica no invasiva líder en la valoración de estructuras intracardíacas en los niños. La ausencia de radiación ionizante, la alta resolución temporal, su disponibilidad y la posibilidad de realizar el estudio de manera rutinaria en prácticamente cualquier lugar y sin sedación, así como la información funcional que proporciona, hacen de este método la herramienta diagnóstica de primera elección. No obstante, es operador-dependiente y su campo visual es limitado, por lo que en ocasiones resulta insuficiente la información obtenida de algunas estructuras extracardíacas, como lo son las arterias coronarias, la aorta y sus diferentes segmentos, la arteria pulmonar y sus ramas, las estructuras venosas sistémicas y pulmonares periféricas, e incluso algunas estructuras intracardíacas en ausencia de una adecuada ventana acústica. Asimismo, la valoración integral del paciente postoperado de cardiopatía congénita, la cual debe incluir en numerosas ocasiones puentes, injertos o cortocircuitos extracardíacos, puede ser subóptima.[2,3]

Por otra parte, la angiografía invasiva, estudio considerado el estándar de oro por su alta resolución espacial y temporal, permite una alta definición vascular tanto morfológica como funcional. No obstante, es un método que emplea radiación ionizante con dosis de radiación potencialmente elevadas (4.6 mSv en estudios diagnósticos y hasta 6 mSv en cateterismos diagnóstico-terapéuticos) debido al tiempo de fluoroscopia y evaluación en cine.[4] Asimismo, al ser un método biplanar, condiciona la sobreposición de estructuras, en particular de los vasos sistémicos y pulmonares, lo cual en ocasiones dificulta delinear dichas estructuras vasculares. Finalmente, es un método invasivo que conlleva riesgos y complicaciones poco frecuentes pero inherentes a la naturaleza del estudio, como lo son la oclusión y disección en el sitio de punción, así como la formación de seudoaneurismas y otras complicaciones graves como la hemorragia retroperitoneal, e incluso eventos vasculares cerebrales.[4,5]

Estos factores han llevado a la búsqueda de métodos de evaluación cardiovascular complementarios. En este contexto podría resultar particularmente útil una evaluación no invasiva, que no dependa del operador, con información volumétrica tridimensional (3D) o incluso en cuatro dimensiones, es decir, 3D más el tiempo real, para el estudio de pacientes con formas complejas de cardiopatías congénitas o en aquellos pacientes con sospecha de patología vascular aórtica y pulmonar, ya sea durante su evaluación inicial, para planeación terapéutica tanto quirúrgica como mínimamente invasiva (procedimientos intervencionistas), o durante el postoperatorio.

Por estos motivos, la resonancia magnética (RM) en teoría sería la modalidad de elección debido a la ausencia de radiación ionizante y la relativamente "baja" toxicidad del gadolinio. Sin embargo, los tiempos de exploración generalmente suelen ser prolongados (hasta 1 hora), por lo que los pacientes menores de 5-8 años (sobre todo recién nacidos y lactantes), así como los pacientes inestables pueden requerir de sedación (con los riesgos inherentes); y los artificios de movimiento cardíaco y respiratorio pueden resultar problemáticos. Además, está contraindicado en pacientes con desfibriladores y marcapasos. Por otro lado, existen artificios de vacío de señal que impiden evaluar la luz de los *stent*.[2,6]

El advenimiento de nuevos sistemas de TC y el desarrollo de la tecnología multicorte de 2 hasta 320 cortes, así como de los sistemas duales (dos fuentes de radiación montados en el *gantry*) de 64-128 cortes en cada tubo de rayos X, han hecho posible la evaluación de este grupo de pacientes.[7] Estos avances tecnológicos no sólo han consistido en incrementar el número de detectores y por ende del volumen de exploración por cada giro del tubo de rayos X desde 1 mm hasta 150 mm, sino a la par se han mejorado también las velocidades de rotación del gantry, lo cual ha impactado directamente en la resolución temporal (hasta 70 ms). Además, los detectores son cada vez más pequeños, con la consecuente mejoría de la resolución espacial (hasta 0.4 mm). Este desarrollo tecnológico también ha permitido disminuir los tiempos de adquisición de manera significativa y, en un futuro, es posible que estos cambios impacten de manera importante en las dosis efectivas de radiación, lo cual representa la principal problemática de la TC en la actualidad.

Con los tomógrafos multidetector (TCMD) de 64 cortes, es posible realizar evaluaciones completas del tórax pediátrico en menos de 2 segundos, lo cual permite obviar la anestesia durante el estudio y también la necesidad de apnea durante la adquisición de las imágenes. Asimismo, al ser un método de imagen que obtiene información

volumétrica, es posible llevar a cabo reconstrucciones verdaderamente multiplanares una vez terminada la adquisición. Esta característica marca una diferencia importante con la RM, en donde la planeación de las secuencias y sus planos de corte se debe hacer *a priori* al estudio. Finalmente, la tecnología multidetector es isotrópica; esto significa que los lados de cada *voxel* son iguales, lo que permite una evaluación 3D en cualquier plano sin pérdida de la resolución en ninguno de los ejes. Las imágenes no presentan deformidad, independientemente de su plano de visualización (axial, coronal, sagital u oblicua) y de su formato de reconstrucción (MIP o VR). En resumen, las principales ventajas de la TCMD son su disponibilidad cada vez mayor, su corto tiempo de adquisición y su verdadera capacidad multiplanar. En el **Cuadro 5.1** y en las **Figuras 5.1 y 5.2** se resumen las características técnicas de los sistemas multidetector.

Parámetros	Número de detectores			
	4	16	64	320
Tiempo de adquisición (apnea) (s)	40	20	10	1 - 5 o no necesaria
RT (ms)	250	185	165	70
Tiempo de rotación por giro de 360° (s)	0.5	0.37	0.33	0.28
Grosor de corte (mm)	1.3	1	0.4 - 0.6	0.4

Cuadro 5.1. Parámetros técnicos de los sistemas multidetector.

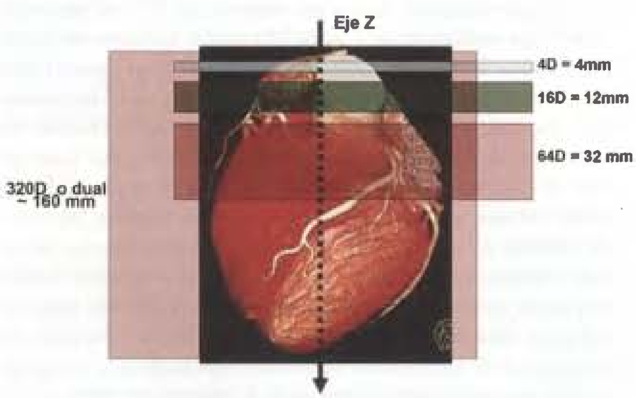


Figura 5.1. Representación esquemática de la cobertura por giro de los sistemas de tomografía computada multidetector. El eje Z representa un eje imaginario en dirección cráneo-caudal del paciente. Nótese cómo con cada generación de tomógrafo, la cobertura por giro es mayor, hasta 16 cm en un giro en el caso de los tomógrafos de 320 detectores. D - detector.

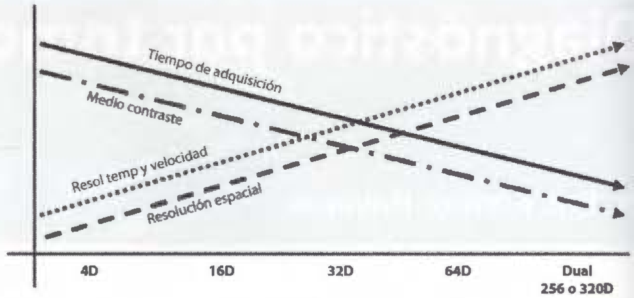


Figura 5.2. Representación esquemática de los avances de la tomografía multidetector de acuerdo al número de detectores. Observe la importante disminución de los tiempos de adquisición y ahorro del medio de contraste, así como del incremento en la resolución espacial y temporal a la par del aumento del número de detectores.

Con la TCMD cardiovascular es posible en algunas circunstancias acoplar la adquisición de las imágenes con el trazo electrocardiográfico (**Figura 5.3**), lo cual potencialmente permite obviar algunos de los artificios generados por el latido cardíaco; además, al obtener información de la totalidad del ciclo cardíaco, se puede realizar el cálculo de algunos de los parámetros de la función ventricular. Sin embargo, una adecuada selección de los pacientes es prioritaria, ya que la sincronización electrocardiográfica conlleva mayores tiempos de adquisición y por ende de radiación.

En el **Cuadro 5.2** se resumen las características (ventajas y desventajas) de la RM y de la TCMD en la evaluación de las cardiopatías congénitas.

ASPECTOS TÉCNICOS Y DE PREPARACIÓN DEL PACIENTE

Aunque el ahondar en los detalles técnicos de la adquisición va más allá de los objetivos de este capítulo, es importante mencionar algunos datos básicos del protocolo, ya que el carácter diagnóstico del estudio depende en primera instancia de que éste sea valorable, así como de una adecuada selección del paciente.

Desde el punto de vista técnico, los protocolos de adquisición se deben de adecuar a las características de cada paciente. Durante la selección del protocolo siempre se debe considerar la edad del paciente, la parte anatómica a estudiar, esto es, cavidades derechas, izquierdas o ambas, y la relación entre la calidad de la imagen y la dosis de radiación administrada. La dosis efectiva de radiación varía de manera muy importante en la población pediátrica y depende de numerosos factores técnicos de la adquisición,[5-7] entre ellos el kilovoltaje, la corriente, el *pitch,* término que refiere a la relación que existe entre el desplazamiento de la mesa del tomógrafo por cada giro de 360° del tubo de rayos X y el grosor de corte, y finalmente del número de detectores seleccionados, también denominada *colimación seccional*, y de la cual depende de manera importante la duración del estudio. Todos estos parámetros se deben ajustar siempre de paciente a paciente con el objeto de emplear la menor radiación posible y mantener la calidad diagnóstica del estudio. En general, los protocolos de estudio se dividen en dos grandes grupos, de acuerdo a la edad del paciente, en mayores y menores de los 5 años.[5-9]

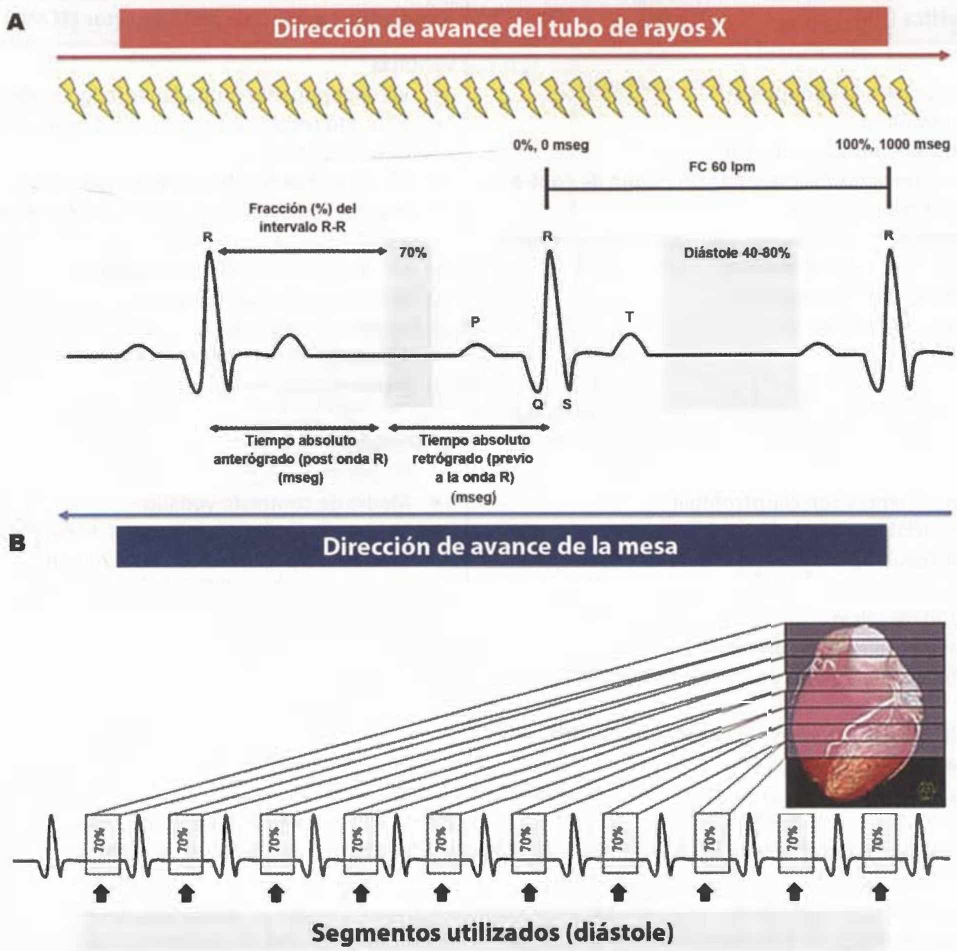


Figura 5.3. A) Sincronización electrocardiográfica retrospectiva. Se indican las direcciones del movimiento de la mesa en la que se coloca al paciente, así como del tubo de rayos X, las cuales tienen sentidos opuestos. Durante la adquisición se registra el trazo electrocardiográfico del paciente. Los símbolos de rayo indican que el paciente recibe radiación continua durante todo el estudio (aproximadamente 6-9 ciclos cardíacos) y las imágenes obtenidas se graban junto con su correspondiente parte del ciclo cardíaco. **B)** Una vez finalizada la adquisición, de manera retrospectiva se reconstruye la imagen en el punto del ciclo cardíaco deseado (medido en unidades porcentuales o tiempo absoluto en ms). Esto es posible a través del reconocimiento de la onda R. Se indica al aparato cuánto tiempo antes o después de dicha onda se desea reconstruir en cada ciclo cardíaco. La imagen final resultante es la combinación de la información en el mismo punto del ciclo pero de ciclos cardíacos diferentes.

Niños menores de 5 años

En este grupo se incluyen aquellos pacientes que no son capaces de mantener una apnea de por lo menos 5 segundos y cuyas frecuencias cardíacas son elevadas (> 100 lpm). Por este motivo, el diseño y selección del protocolo debe de basarse en la obtención de imágenes lo más rápido posible mientras que el paciente se mantiene tranquilo o bajo sedación ligera. Esto requiere optimizar los parámetros de adquisición, ya sea modificando la velocidad de desplazamiento de la mesa a través del pitch (hasta de 0.984) y la cobertura por giro, y sincronizar el estudio con la administración del contraste.[9] El empleo de técnicas de sincronización cardíaca en general se debe de evitar, ya que esto prolonga el tiempo de adquisición, además de que la frecuencia cardíaca rápida, característica de esta población, requiere métodos con mayor resolución temporal que la TC. Por ende, la premedicación con β-bloqueadores no es necesaria. La sincronización cardiaca en este grupo sólo se recomienda en el caso de contar con tomógrafos de amplia cobertura (> 265 cortes) en quienes interesa evaluar las arterias coronarias. Por tal motivo, en este grupo de edad una buena calidad de las imágenes es en ocasiones difícil de obtener, principalmente por la presencia de potenciales artificios de movimiento respiratorio y cardíaco. El modo de adquisición con el medio de contraste se puede realizar de dos formas:

1) Retraso convencional/empírico, recomendado en recién nacidos. Con esta técnica, la adquisición inicia cuando 2/3 partes del medio de contraste se han administrado en el caso de que las cavidades que se desean evaluar sean las arterias pulmonares, el ventrículo y la aurícula derechas; o 3/4 partes en el caso de que sean las cavidades izquierdas o la aorta las zonas de interés.[10]

2) *Bolus tracking* o seguimiento del bolo. Esta última consiste en colocar un marcador en la región de interés (para cavidades

Resonancia magnética (RM)	Tomografía computada multidetector (TCMD)
Ventajas • Multiplanar (*a priori* a la adquisición) • Sin radiación ionizante • Múltiples herramientas de postproceso • Posibilidad de obtención de imágenes sin medio de contraste • "Baja" toxicidad del gadolinio • Imagen en tiempo real (alta resolución temporal), aunque a expensas de baja resolución espacial • Cálculo de parámetros funcionales • Cálculo de flujos y gradientes **Desventajas** • Múltiples apneas prolongadas y larga duración del estudio 30-60 min (generalmente requieren sedación los pacientes < 5-8 años) • No óptimo en pacientes con claustrofobia • Resolución espacial moderada (1.5-2 mm) • Importante distorsión por artefactos metálicos (por ej., válvulas protésicas y stents) • No visualización de calcio • Pobre utilidad en evaluación coronaria • Poca disponibilidad de equipo y personal médico y técnico entrenado • Contraindicado en pacientes con marcapasos o desfibriladores implantables	**Ventajas** • Verdaderamente multiplanar (adquisición volumétrica 3D) • Muy alta resolución espacial (0.3 mm), que permite evaluación coronaria • Múltiples herramientas de postproceso • Rapidez (en ocasiones no se requiere apnea; duración del estudio de < 3 s) y tiempo en sala de 10 min • No requiere sedación generalmente • Alta disponibilidad de equipo • Detección de calcio • Pocos artificios por estructuras metálicas (p. ej., válvulas protésicas y stents) **Desventajas** • Radiación • Medio de contraste yodado • Moderada resolución temporal, lo cual limita la evaluación funcional a pacientes con FC < 70 lpm • Poco personal médico entrenado • No cálculo de flujo

Cuadro 5.2. Características de la resonancia magnética y tomografía computada multidetector cardiovascular en niños.

izquierdas a nivel de la aorta, y para las derechas en la arteria pulmonar), el cual mide cada 1-2 segundos la atenuación vascular en un mismo plano de corte, y una vez alcanzado un umbral de 100-160 UH, se inicia la adquisición.[9-11] El medio de contraste debe de ser no iónico con una concentración media de yodo de 320-350 mg/dL; su volumen se calcula a 1-2 mL/kg y se administra a través de un inyector de poder a 0.5-1 mL/s en el caso de neonatos o a 1-2 mL para los lactantes, a través de un catéter periférico 22-24 G.

Las contraindicaciones principales del uso de medio de contraste son la falla renal y el antecedente de alergia previa. Respecto de los parámetros del tomógrafo, el kilovoltaje se mantiene generalmente en 80 kVp, mientras que la corriente varía de acuerdo al peso del paciente de 30-42 más.[6,8-9] En general, se utiliza un punto de corte de 15 kg de peso para ajustar el voltaje: 80 kVp en < 15 kg y 100 kVp en > 15 kg (hasta 75 kg). No obstante, algunos autores han sugerido que el voltaje de 80 kVp puede ser empleado incluso en pacientes con peso de hasta 75 kg.[12]

Niños mayores de 5 años

A diferencia de los menores de 5 años, la técnica de adquisición en los mayores de 5 años puede requerir sincronización electrocardiográfica, sobre todo en aquellos casos en los que interesa de manera particular evaluar las arterias coronarias, por ejemplo, si existe sospecha de anomalías coronarias. En estos protocolos la frecuencia cardíaca idealmente se debe de mantener por debajo de los 70 lpm. en el caso de tomografos de 24 D o 100 l pm en equipos de >256 D. Con este propósito, el paciente puede ser premedicado con propranolol 1-2 mg/kg por vía oral 2 horas antes del procedimiento. En estas circunstancias, la velocidad de desplazamiento de la mesa se disminuye (pitch 0.2) con el objeto de que los cortes tomográficos se solapen unos a otros y no existan potenciales "brechas" entre los cortes. En el caso de que las estructuras de interés sean vasos de mayores dimensiones (aorta, arteria pulmonar y sus ramas, y retornos venosos sistémicos y pulmonares), la adquisición se realiza sin sincronización electrocardiográfica. Independientemente de si se debe o no de aplicar sincronización cardíaca durante la adquisición, la sedación no es necesaria. El voltaje se ajusta de 80-100 kVp (véase supra), y la corriente varía dependiendo del peso del paciente de 48 hasta 110 mA. El volumen de medio de contraste se calcula a 1.5 mL/kg (máx. 70 mL) y la velocidad de administración recomendada es de 2-4 mL/seg.[6]

Otras circunstancias en donde se requiere de sincronización cardíaca son los pacientes en quienes es necesario el cálculo de la función ventricular, así como en los pacientes con valvulopatías o en el caso de anormalidades intracardíacas de pequeñas dimensiones. Estos beneficios potenciales de la evaluación con gatilleo electrocardiográfico deben de superar los riesgos de exposición a la radiación inherentes a la técnica.

En el Cuadro 5.3 se resumen algunos de los protocolos para un tomógrafo de 64 cortes (configuración del detector 32 × 0.6 y colimación seccional de 64 × 0.6, tiempo de rotación del gantry de 330 ms y pitch de 0.2) de acuerdo al tipo de cardiopatía congénita a estudiar.[6]

Tipo de cardiopatía	Volumen a explorar	Acoplamiento ECG	Volumen de contraste (mL/kg)	Bolo de solución salina pos-contraste	Grosor de corte e incremento (mm)	Comentarios
A. Anomalías extracardíacas						Cortes finos recomendados para evaluación de vasos colaterales. Volumen de exploración extendido a VCI para incluir anomalías venosas a este nivel. Cortes finos para identificar ductos pequeños.
1. Aorta (coartación, estenosis supravalvular, etc.)	AA a diafragma	No	1.0	Sí	1 X 0.8	
2. Conexión venosa pulmonar anómala	AA a riñones	No	1.5	No	2 X 1.5	
3. Conducto arterioso persistente	AA a diafragma	No	1.0	Sí	1 X 0.8	
4. Anillo vascular	AA a diafragma	No	1.5	No	2 X 1.5	
B. Comunicación intracardíacas 1. CIA, CIV	Carina a diafragma	Sí	1.0	No	1 X 0.8	
C. Defecto troncoconal						El bolo de solución salina no se recomienda para evitar el lavado del contraste, y para disminuir los artificios asociados a esté; su volumen es menor.
1. Fallot o atresia pulmonar	AA a diafragma	No	1.0	No	2 X 1.5	
2. Tronco arterioso, ventana aorto-pulmonar	AA a diafragma	No	1.0	Sí	2 X 1.5	
D. Conexiones anormales						El bolo de solución salina no se recomienda para evitar el lavado del contraste, y para disminuir los artificios asociados a esté; su volumen es menor.
1. Transposición de los grandes vasos	AA a diafragma	No	1.0	Sí	2 X 1.5	
2. Ventrículo único (principal)	Carina a diafragma	No	1.0	No	2 X 1.5	
3. Doble vía de salida	AA a diafragma	No	1.0	No	2 X 1.5	
E. Isomerismo						Cortes finos recomendados para evaluación de vasos colaterales.
1. Cardíaco	Carina a diafragma	Sí	1.5	No	1 X 0.8	
2. Extracardíaco	Opérculo torácico a riñones	No	1.5	No	2 X 1.5	
F. Anomalías coronarias	Carina a diafragma	Sí	1.0	Sí	0.75 X 0.5	Cortes ultrafinos son obligatorios.
Modificado de Leschka S, et al. Radiographics 2007; 27: 829 - 846.						

Cuadro 5.3. Protocolos de TCMD en la evaluación de pacientes con cardiopatías congénitas. Abreviaciones: AA - Arco aórtico. BP - Bifurcación pulmonar. VCI - Vena cava inferior. CIA = Comunicación interauricular. CIV = Comunicación interventricular.

INDICACIONES CLÍNICAS

Hoy día, en la práctica cardiovascular pediátrica la principal y posiblemente única indicación de la TC cardíaca reconocida por prácticamente la totalidad de los clínicos es aquel paciente en el que la ecocardiografía no proporcione un resultado concluyente y por ende no sea diagnóstico. Sin embargo, la circunstancia clínica que puede generar esa duda diagnóstica es sumamente variable, y en general se considera a la TCMD como una opción no invasiva de caracterización morfológica más que funcional.

Incluso, de acuerdo a los criterios sobre indicaciones y contraindicaciones de la TCMD publicados por los colegios americanos de Cardiología y Radiología y otras sociedades médicas dedicadas al estudio de la imagen cardiovascular no invasiva, el estudio de pacientes con cardiopatías congénitas complejas, incluidas las anomalías de la circulación coronaria, grandes vasos, cámaras cardíacas y válvulas, es considerado como una indicación apropiada.[13] Es por esto que, día con día, el número de estudios practicados con este fin se ha incrementado en centros de referencia de patología congénita cardiovascular. Incluso se han propuesto algunos algoritmos diagnósticos que tienen por objeto facilitar la decisión entre

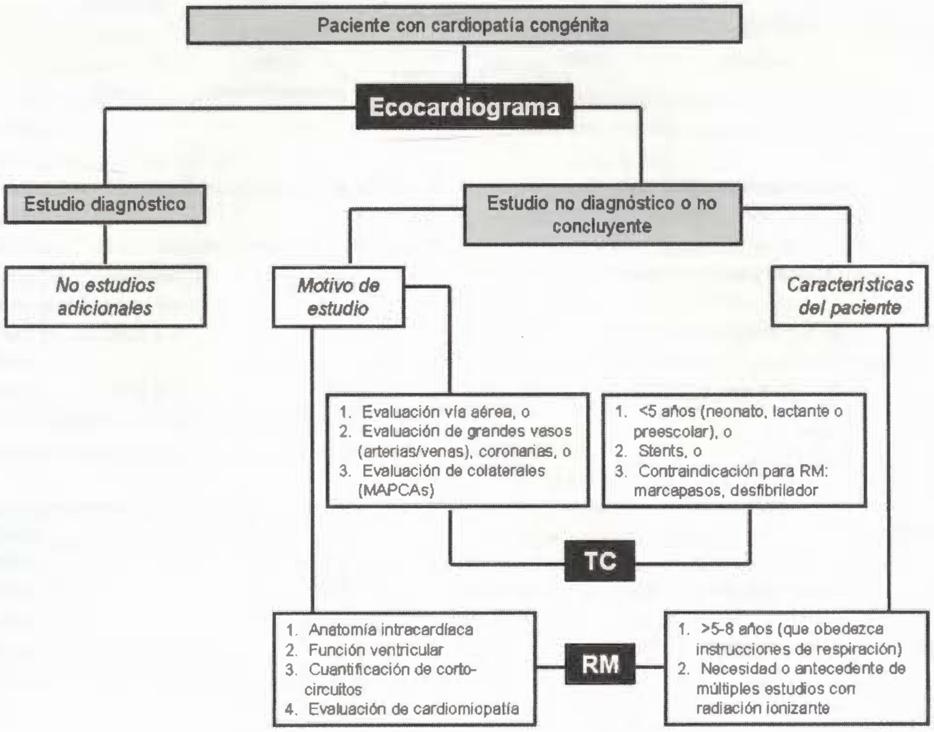


Figura 5.4. Algoritmo diagnóstico sugerido en la evaluación de pacientes con cardiopatía congénita y estudio ecocardiográfico no diagnóstico.

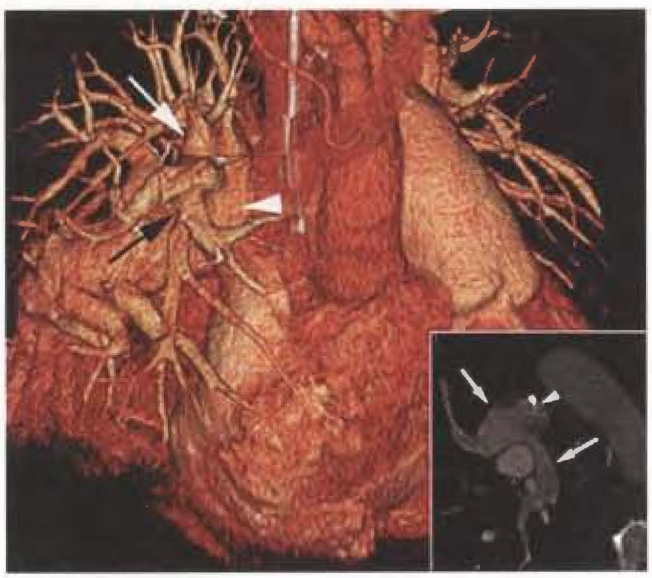


Figura 5.5. Paciente femenina de 18 años con hipertensión arterial pulmonar y conexión venosa anormal parcial supracardíaca. Representación volumétrica 3D e imagen axial a nivel del arco aórtico (recuadro inferior). Nótense las dos venas pulmonares (flechas) que se conectan de manera anormal a la vena cava superior (cabeza de flecha).

qué modalidad diagnóstica solicitar, RM o TCMD, en caso de un estudio ecocardiográfico no diagnóstico o no concluyente. Uno de estos algoritmos se expone en la **Figura 5.4**. Además de las indicaciones mostradas en el algoritmo diagnóstico propuesto, en general se debe preferir la TCMD en lugar de la RM en las siguientes situaciones:[6,14,15]

1) Evaluación de pacientes con sospecha de anillos vasculares. En este caso, es de vital importancia conocer la relación de las estructuras vasculares con la vía aérea y el esófago.

2) Pacientes en quienes interesa caracterizar la morfología y trayecto de las venas pulmonares. En este grupo de pacientes, la evaluación por RM puede ser problemática y no concluyente (**Figura 5.5**).

3) Pacientes con atresia pulmonar, en quienes el estudio de colaterales aortopulmonares (MAPCA, de *Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries)* es de vital importancia en su manejo (**Figura 5.6**).

4) Pacientes con implantes metálicos (particularmente stents), en quienes los artificios generados por la no homogeneidad del campo magnético por efecto T2* en las secuencias en eco de gradiente impidan su evaluación.

5) Pacientes con contraindicaciones a la RM: desfibriladores, marcapasos, clips, implantes auditivos, bombas implantables, etc.

6) Pacientes críticamente enfermos o con patología pulmonar. En este grupo de pacientes, la TC es superior a la RM en la evaluación del parénquima pulmonar, además de la ventaja de la corta duración del estudio, lo cual permite evaluar a este grupo de pacientes con seguridad y sin necesidad de sedación.



Figura 5.6. Paciente de 21 años con atresia pulmonar con comunicación interventricular (no mostrado) y múltiples colaterales aortopulmonares. Representación volumétrica 3D en plano coronal de múltiples MAPCA (de *Major Aorto Pulmonary Colateral Arteries*) (flechas), en la cual se ha realizado un "corte" frontal de las estructuras cardíacas.

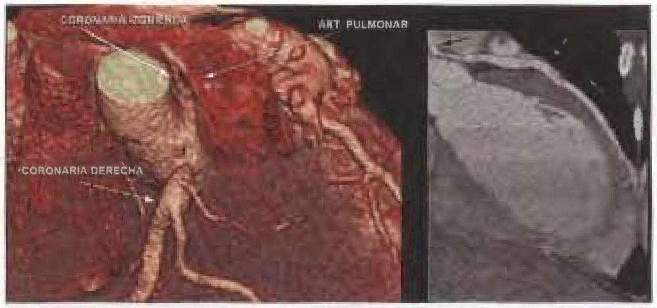


Figura 5.7. Paciente femenina de 9 años de edad con origen anormal de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés, o síndrome de Bland-White-Garland). Reconstrucciones volumétricas 3D (a) y curviplanar (b), donde se demuestra el origen del tronco izquierdo (flecha) desde la arteria pulmonar.

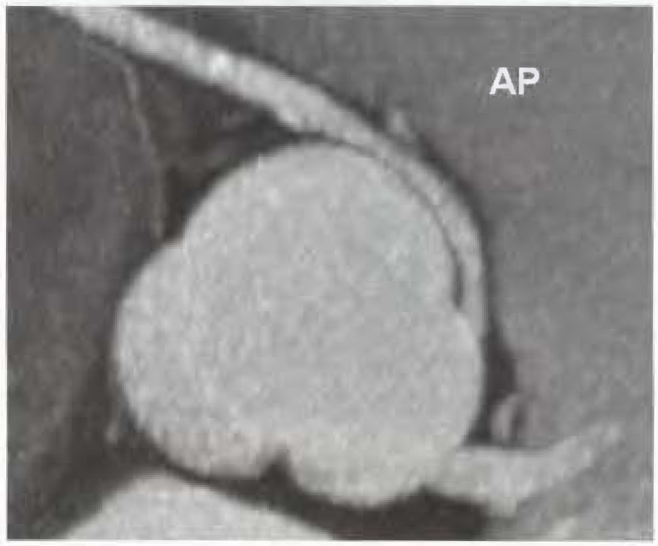


Figura 5.8. Reconstrucción multiplanar de la raíz aórtica que demuestra el origen anormal de la coronaria derecha desde el seno coronariano izquierdo y con curso interarterial (entre la aorta y la arteria pulmonar). Abreviación: AP - Arteria pulmonar.

Debemos recordar que una de las principales ventajas de la TCMD es la obtención de imágenes 3D isotrópicas, lo cual permite una reconstrucción anatómica en cualquier plano sin distorsión y, por lo tanto, una visualización completa de prácticamente todas las cardiopatías congénitas complejas.[14]

Independientemente del motivo del estudio, una vez practicado éste, la evaluación de las imágenes debe de ser estandarizada y seguir de manera ordenada ocho pasos que permitirán diagnosticar hallazgos importantes y posiblemente no obvios a primera vista, teniendo en mente que numerosas cardiopatías congénitas no ocurren de manera aislada sino asociadas a otras alteraciones. Estos pasos se enumeran a continuación:

1) Cambios posquirúrgicos e identificación de complicaciones.
2) Análisis de la aorta: ascendente, cayado y descendente.
3) Análisis venoso sistémico.
4) Evaluación segmentaria: situs cardíaco, morfología de las cámaras, concordancia aurículo-ventricular y ventrículo-arterial.
5) Análisis septal auricular y ventricular.
6) Evaluación de las venas pulmonares.
7) Evaluación de las arterias coronarias.
8) Identificación de vasos colaterales.

EVALUACIÓN MORFOLÓGICA

Durante la valoración del paciente con cardiopatía congénita, la caracterización morfológica inicial se debe basar en el análisis segmentario. La TCMD no sólo permite realizar esta evaluación, sino además su campo de acción se extiende a otras estructuras que a continuación se enumeran:

1) **Evaluación de las arterias coronarias.** Las causas de lesión coronaria obstructiva en los niños difieren de manera importante de las observadas en los adultos, donde la enfermedad aterosclerosa representa el principal motivo de enfermedad. En los niños, las principales patologías de las arterias coronarias son las anomalías de origen, y entre éstas las hemodinámicamente significativas son las que muestran curso interarterial **(Figura 5.7)**, u origen desde la arteria pulmonar **(Figura 5.8)** o curso intramural; otras entidades que involucran a las

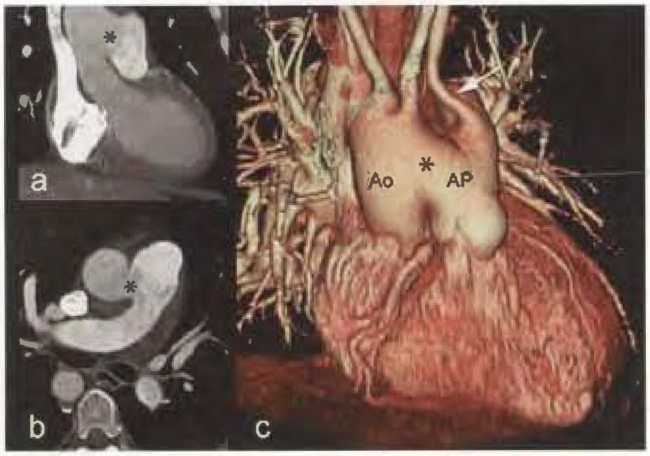


Figura 5.9. Ventana aortopulmonar. Reconstrucciones multiplanares coronal (a) y axial (b), y volumétrica 3D (c), en donde se observa una comunicación amplia (*) entre la arteria pulmonar (AP) y la aorta (Ao). La arteria subclavia izquierda (flecha) se origina desde la rama arterial pulmonar izquierda.

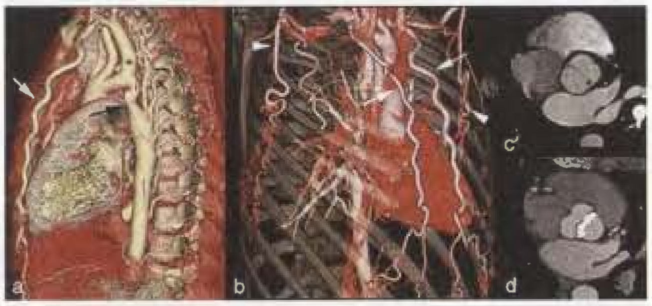


Figura 5.10. Paciente femenina de 7 años de edad con coartación aórtica (flecha negra) e hipoplasia del istmo aórtico (i) (figuras a-c). Existe importante circulación colateral a través de las arterias intercostales (flechas pequeñas), arterias mamarias internas (flechas blancas) y escapulares descendentes (cabezas de flecha), así como dilatación de la arteria subclavia izquierda (*), este último hallazgo frecuente en este tipo de pacientes. La adquisición fue con sincronización cardíaca, lo que permite evaluar la válvula aórtica, que es bicúspide (c). En este otro paciente adulto con historia de coartación (no mostrada), se identifica importante calcificación de la válvula bicúspide (d).

arterias coronarias son las fístulas. Las complicaciones de la enfermedad de Kawasaki (aneurismas, oclusión y estenosis), de la estenosis aórtica supravalvular o de la cirugía de corrección de la transposición de las grandes arterias, representan las principales causas de coronariopatía obstructiva.[16-18] La evaluación coronaria no invasiva con sincronización electrocardiográfica por TCMD es útil para describir de manera precisa el origen y trayecto de las arterias coronarias, así como para identificar zonas de disminución del calibre, particularmente a nivel ostial y de segmentos proximales. La resolución espacial de la TCMD, su mayor velocidad en la adquisición y por ende la menor cantidad de artificios de movimiento y la no necesidad de sedación, así como la posibilidad de detección de lesiones calcificadas, sobre todo en el seguimiento de pacientes con antecedente de enfermedad de Kawasaki, permiten

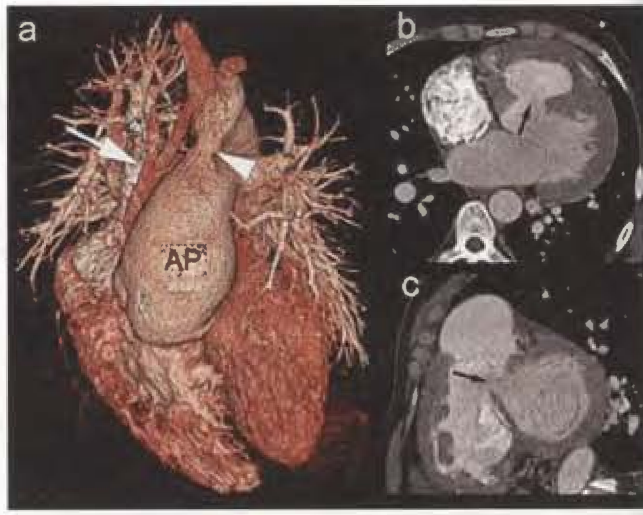


Figura 5.11. Arco aórtico interrumpido tipo C (distal a la arteria subclavia izquierda). Reconstrucciones volumétrica 3D (a) y multiplanares en eje 4 cámaras (b) y corto a nivel de la base (c). La aorta ascendente es delgada (flecha blanca) y no muestra continuidad con su porción descendente. En su lugar, el conducto arterioso (cabeza de flecha) da continuidad a la aorta y la arteria pulmonar (AP) se encuentra dilatada. Este mismo paciente presentaba comunicación ventricular amplia (flechas negras pequeñas).

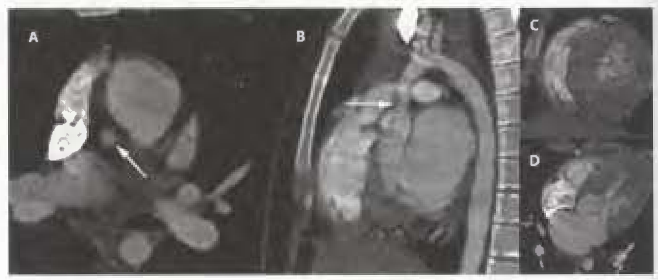


Figura 5.12. Paciente femenina de 15 años de edad con antecedente de muerte súbita en tres de sus hermanos. Las reconstrucciones multiplanares en el eje axial (a) y sagital (b) demuestran estenosis supravalvular aórtica grave (flechas). También se identifica importante hipertrofia ventricular izquierda en la imagen en eje corto del tercio medio (e) y 4 cámaras verdadero (d).

que la TC sea preferida a la RM en la evaluación de las arterias coronarias.[16-18]

2) **Evaluación de la aorta torácica.** La TCMD es un método rápido y preciso en la evaluación de patologías de la aorta torácica, entre ellas: aneurismas y disección, ventana aortopulmonar **(Figura 5.9)**, tronco arterioso, coartación aórtica e hipoplasia del arco aórtico **(Figuras 5.10a y 5.10b)**, interrupción aórtica **(Figura 5.11a)**, persistencia del conducto arterioso, estenosis supravalvular **(Figura 5.12)**, la evaluación de aorta bicúspide **(Figuras 5.10c y 5.10d)**.

En cada una de estas anomalías, la TC permite establecer de manera exacta la localización, morfología y extensión de la lesión, conocer sus referencias anatómicas y delimitar el tamaño de la luz aórtica en el segmento afectado. Por ejemplo, en los pacientes con coartación, es posible describir de forma precisa el sitio de la coartación, determinar el grado de obstrucción a



Figura 5.13. Paciente femenina de 1 año de edad con hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda. Reconstrucciones volumétricas en 3D vistas desde arriba y en coronal con ligera angulación craneal (b) que demuestran ramas pulmonares confluentes pero asimétricas en su tamaño a expensas de hipoplasia del lado izquierdo (flechas). Nótese también la prominencia de las ramas segmentarias derechas (flechas pequeñas).

través de la medición de la luz en la zona de coartación y en los segmentos de referencia, y finalmente definir la presencia y extensión de hallazgos asociados como hipoplasia del arco aórtico, defectos septales, persistencia del conducto arterioso y válvula bicúspide, estos últimos en caso de haberse practicado el estudio con sincronización cardíaca. Asimismo, es posible delimitar la presencia de vasos colaterales, intercostales, mamarios internos y escapulares descendentes.[19]

3) **Evaluación de las arterias y venas pulmonares.** La TCMD ha demostrado ser útil en aquellos pacientes con sospecha de conexiones venosas anormales (Figura 5.5). La capacidad multiplanar resulta de utilidad para delimitar de forma precisa el tipo de conexión (parcial o total), la vía de conexión y localización (supracardíaco, cardíaco, infracardíaco o mixto), así como el número de vasos anormales y sus sitios de anastomosis. En relación con la patología de la arteria pulmonar, la tomografía resulta particularmente útil para evaluar la presencia, origen, tamaño, número y dirección de vasos colaterales aortopulmonares en pacientes con formas graves de tetralogía de Fallot y atresia pulmonar.[20] De igual forma, el método es sumamente útil para conocer la confluencia y tamaño de las arterias pulmonares en este grupo de pacientes (Figura 5.13).
4) **Evaluación de cardiopatías congénitas complejas.** Además de su papel en la descripción de colaterales aortopulmonares, el método es potencialmente útil para identificar anormalidades vasculares concomitantes a los defectos intracardíacos, por ejemplo, orígenes anómalos de las arterias coronarias y alteraciones de la aorta ascendente y arco, así como de las arterias pulmonares (Figura 5.14). En ocasiones, el método también puede resultar útil para describir anormalidades intracardíacas en pacientes con mala ventana acústica o en quienes el estudio ecocardiográfico no es concluyente. Si la frecuencia cardíaca es óptima y el estudio se practica con sincronización cardíaca, es posible identificar defectos de pequeño tamaño, incluso foramen oval.
5) **Evaluación precolocación de Amplatzer en pacientes con conducto arterioso persistente y comunicación interatrial.** La capacidad multiplanar de la TCMD permite planear la colocación de dispositivos de cierre en pacientes con comunicación interatrial, en particular la evaluación del borde caval inferior, que en ocasiones es difícil de delimitar por ecocardiografía (Figura 5.15). Por otro lado, en aquellos pacientes con conducto arterioso persistente candidatos a cierre percutáneo intervencionista, la TCMD provee caracterización morfológica del tipo, longitud y diámetros del conducto arterioso, información útil durante la planeación pretratamiento.[21]

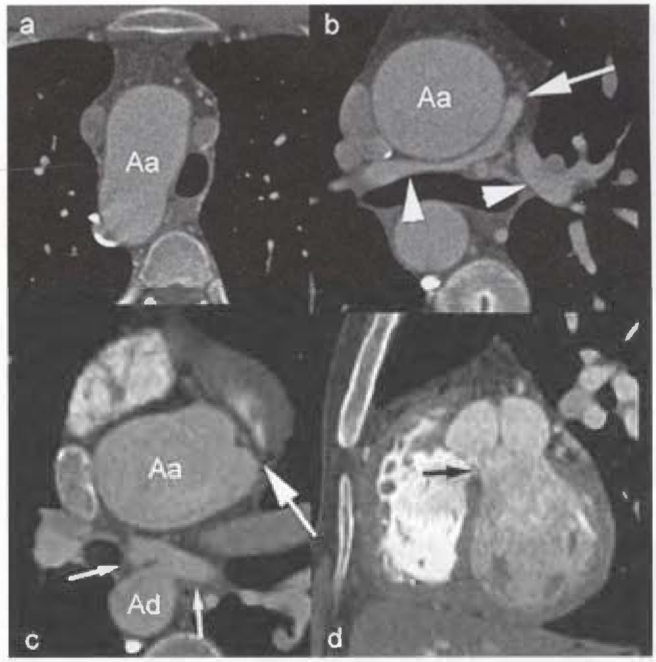


Figura 5.14. Paciente masculino de 9 años de edad con atresia pulmonar. Reconstrucciones multiplanares en el eje axial, cortes consecutivos (a-c) en sentido cráneo-caudal, y eje corto a nivel de la base (d), que muestran la atresia pulmonar (flecha grande blanca) con ramas pulmonares confluentes de pequeño tamaño (cabezas de flecha), así como colaterales aortopulmonares (flechas pequeñas blancas) y comunicación interventricular (flecha negra pequeña). Existe además arco aórtico derecho. Aa - Aorta ascendente. Ad - Aorta descendente.

EVALUACIÓN FUNCIONAL

La resolución temporal de la TC ha mejorado de manera importante desde su aparición en 1971, cuando una sóla imagen era adquirida en 4-5 minutos y un estudio completo del cráneo tomaba aproximadamente 1 hora; mientras tanto, en la actualidad, con tomógrafos de última generación de 320 detectores es posible obtener hasta 320 imágenes en un volumen de exploración de aproximadamente 16 cm en tan sólo 500 ms. Esto es, la velocidad de adquisición ha mejorado más de 12 400 veces. Los avances de la TCMD en cuanto a *resolución temporal* se refiere, definida como el tiempo que el método de estudio requiere para obtener la imagen, en particular con tomógrafos de doble fuente de radiación (duales), tienen dos beneficios en particular: 1) los artificios por movimiento se minimizan incluso a frecuencias cardíacas elevadas, y 2) permite acortar los intervalos de reconstrucción del intervalo R-R, con la consecuente mayor flexibilidad en el posproceso.[7]

Pese a esta gran mejoría en los tiempos de adquisición, la resolución temporal aún permanece lejos, por lo menos en teoría, de lo considerado como ideal para la valoración de la función

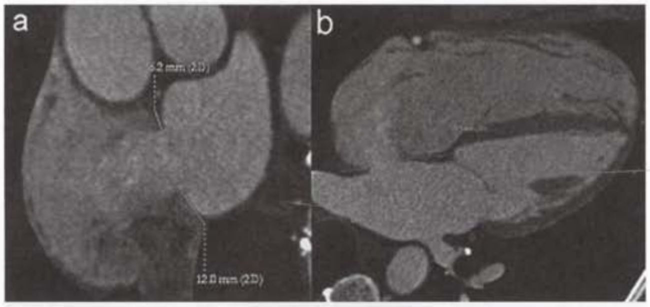


Figura 5.15. Evaluación de bordes de comunicación interatrial (CIA). Reconstrucciones multiplanares en eje bicaval (a) y cuatro cámaras (b). La capacidad multiplanar de la TC es útil en la evaluación previa a la colocación de dispositivos de cierre tipo Amplatzer de pacientes con CIA, en particular el borde caval inferior.

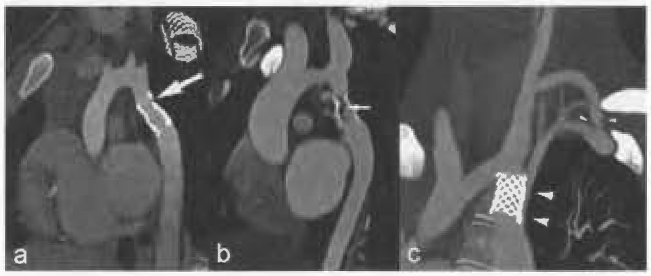


Figura 5.16. Evaluación de stents en pacientes con coartación. Tres pacientes diferentes con complicaciones. a) Fracturas múltiples de stent en sitio de coartación (flecha grande) (recuadro). b) Recoartación con trombo intraluminal (flecha pequeña). c) Stent con obstrucción del origen de la arteria subclavia izquierda (cabezas de flecha grandes), que ameritó colocación de injerto carotídeo-subclavio, el cual desarrolló estenosis en su cabo subclavio (cabezas de flecha pequeñas).

ventricular. No obstante, estudios en población adulta en tomógrafos de 4 a 64 detectores y con tecnología dual, han reportado una adecuada concordancia entre los valores obtenidos de función ventricular y movilidad global y segmentaria al compararlos con la RM (considerada estándar de oro), e incluso mejores en algunos casos, cuando se compara a la ecocardiografía con la RM.[22,23] Sin embargo, respecto de la población pediátrica se deben de considerar dos cosas: 1) la frecuencia ventricular en los niños varía de manera importante en relación con su edad e, independientemente de la misma, ésta es por lo general superior a lo que idealmente se considera en TCMD como mínimo indispensable para someter a un paciente a un estudio cardíaco; y 2) no existe aún información disponible en población infantil sobre el valor de la TCMD en la valoración de la función ventricular. Una última limitante, independientemente de si se trata de población adulta o pediátrica, es que la TCMD con sincronización cardíaca no es capaz de medir gradientes.

Respecto de la evaluación valvular, nuevamente la información proviene de población adulta y ésta corresponde a series pequeñas que evalúan a las válvulas aórtica y mitral con una adecuada concordancia ecocardiográfica.[24-26] El grado de lesión, estenosis o insuficiencia, se establece a través del cálculo por planimetría del área valvular. Sin embargo, no existen datos en la literatura respecto a la población infantil, además de que la relativamente baja resolución temporal de la TCMD sería posiblemente insuficiente para obtener resultados comparables a lo descrito en los adultos, esto debido a la mayor frecuencia cardíaca observada en los niños.

EVALUACIÓN POSTOPERATORIA O POSTRATAMIENTO

El papel de la TCMD en el paciente tratado con cardiopatía congénita ha sido reportado a través de pequeñas series de casos. Estos estudios incluyen informes sobre el valor de la TC cardíaca en el seguimiento de pacientes postoperados de: 1) hemoductos y angioplastia coronaria, 2) cirugía de cardiopatía congénita compleja y 3) colocación de prótesis metálicas (stents).[27-29]

La TCMD es una herramienta útil en la evaluación de posibles complicaciones del paciente postoperado, como son estenosis u oclusión de injertos pulmonares (p. ej., pacientes postquirúrgicos de Blalock-Taussig) o derivaciones cavopulmonares (pacientes postoperados de Fontan o derivación cavopulmonar bidireccional), de sus sitios de anastomosis o de las arterias pulmonares; formación de colaterales venosas o fístulas arteriovenosas, como han sido reportadas en pacientes postoperados de cirugía de derivación cavopulmonar bidireccional, así como potenciales complicaciones de la vía aérea.[27]

En los pacientes con antecedentes de colocación de stents en quienes interesa conocer el estado del injerto metálico, la TC representa una alternativa no invasiva para caracterizar tanto el material injertado como la luz. De esta forma es posible conocer el sitio de colocación y su relación con las estructuras vecinas, la presencia de fracturas y endofugas, así como complicaciones intraluminales como reestenosis u oclusión.[28-29] Este método es particularmente útil en el seguimiento de pacientes con coartación que han sido sometidos a terapia intervencionista (Figura 5.16).

LIMITACIONES Y POTENCIALES SOLUCIONES

Una de las limitantes es la falta de evidencia médica disponible en la actualidad. Esto se debe principalmente al poco tiempo de aparición de esta tecnología. Es necesario, por ende, que la experiencia con este tipo de métodos de evaluación no invasiva sea adquirida de manera prospectiva y sus beneficios sean evaluados de forma precisa a través de estudios comparativos contrastados con los métodos considerados estándar de oro.

Otra limitante es inherente al método, esto es, la radiación. Debe tenerse especial atención respecto de todos y cada uno de los parámetros de adquisición que impacten en la radiación que recibe el paciente, y todos los esfuerzos necesarios para reducir la exposición a la radiación ionizante deben de realizarse. Recientemente, la Academia Nacional de Ciencias de los Estados Unidos publicó un informe sobre los efectos de la radiación ionizante en la salud, incluso a dosis relativamente bajas.[30] Esta exposición es una preocupación importante sobre todo en los niños, debido no sólo a la mayor exposición órgano-específica sino

también por su mayor vulnerabilidad a los efectos de la radiación en comparación con los adultos.[31] Dado que no existen lineamientos para las dosis máximas de radiación recomendadas en pacientes (adultos o niños) porque el potencial beneficio de la información obtenida por el estudio supera los riesgos propios de la radiación, el principio ALARA (de *As Low As Reasonably Achievable*) debe de gobernar la práctica radiológica, especialmente en la población pediátrica.[9]

Con este objetivo en mente, en la actualidad contamos con numerosas técnicas que permiten limitar la dosis efectiva de radiación, entre ellas:

1) Bajo kilovoltaje (80-100 kVp, en lugar de 120-140 kVp), sin pérdida significativa de la calidad de la imagen ni incremento significativo del ruido.[10,11,32] Esta reducción en el voltaje, además de disminuir de manera significativa la dosis de radiación, ofrece otras ventajas, como son: incrementar el contraste inherente de los tejidos y potencialmente del índice *contraste:ruido*, aunque con el inconveniente de incrementar el ruido y la pérdida de la relación *ruido:señal* (SNR, de *signal-to-noise ratio*). Sin embargo, para contrarrestar el efecto potencialmente deletéreo del bajo voltaje en el SNR, se ha propuesto aumentar la corriente hasta 385 mA, lo cual no eleva de manera sustancial la radiación.

2) Uso de protectores de las glándulas mamarias en las niñas.[33]

3) Modulación de la corriente en relación con el ciclo cardíaco (80-94% de reducción de la corriente en sístole) en el caso de estudios con sincronización cardíaca; con un ahorro de radiación neto de hasta 37%.

4) Modulación de la corriente en el eje Z, que consiste en la disminución automática del miliamperaje en aquellas áreas en las que existe poca atenuación de la radiación por los tejidos (por ejemplo, en el pulmón), es decir, la corriente se ajusta en tiempo real a la constitución corporal (tamaño, forma y geometría) del paciente sin deterioro en la calidad de la imagen. Esta aplicación permite reducir la corriente hasta en un 90% y por ende la dosis efectiva de radiación en un 47-57% en tomógrafos de 16 y 64 detectores, respectivamente.

Con el desarrollo de los nuevos equipos de tomografía dual (con doble fuente de radiación), es posible acortar aún más los tiempos de adquisición y, por lo tanto, la radiación. La aplicación de protocolos con reconstrucción iterativa permite reducir el icilovoltaje y la corriente sin deterioro de la calidad de la imagen.

El uso de medios de contraste potencialmente nefrotóxicos representa otra limitante. Sin embargo, a la par del desarrollo tecnológico de los equipos de TC, también han evolucionado los medios de contraste. Hoy día, contamos con medicamentos no iónicos isosmolares, los cuales podrían reducir la incidencia de este grupo de reacciones.

Por último, la TCMD no permite el cálculo de algunos parámetros funcionales, en particular no es posible realizar mediciones de flujo ni de presión y, por consiguiente, del cálculo de gradientes, que en varias entidades representa un factor importante en la decisión terapéutica, como en el caso de zonas de estenosis valvulares, supravalvulares y coartación aórtica. A este respecto, la RM es una herramienta complementaria de mayor utilidad.

DIRECCIONES FUTURAS

Actualmente, la ecocardiografía y la angiografía convencional invasiva permanecen como las herramientas diagnósticas de primera línea en la evaluación de pacientes con cardiopatías congénitas. Nuevas modalidades de diagnóstico, como la TCMD con y sin sincronización electrocardiográfica, cada vez tienen mayor aplicación en este grupo de pacientes. No obstante, en este momento la TCMD dista mucho de poder reemplazar a la angiografía convencional. Sin embargo es posible que, con el desarrollo de nuevos equipos, la brecha que existe entre estos métodos diagnósticos se pueda acortar. La tecnología dual de hasta 128 cortes en cada tubo de rayos X recientemente ha surgido como un método prometedor en la disminución de la radiación. Por ejemplo, es posible realizar un estudio de tórax con sincronización cardíaca en un adulto con menos de 1 mSv de radiación, con una resolución espacial de 0.3 mm y una resolución temporal de menos de 70 mseg, así como una duración del estudio menor a los 2 segundos. Estos nuevos equipos potencialmente pueden llevar a cabo la evaluación de pacientes con frecuencias cardíacas altas y sin necesidad de solicitarles apnea. Estas dos últimas características hacen pensar que posiblemente la población pediátrica sea un blanco de atención de estos nuevos equipos. Empero, su disponibilidad, costo y falta de evidencia científica son aún limitantes importantes.

CONCLUSIONES

La TC cardiovascular juega un papel cada vez mayor en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas en el momento actual. Los equipos de última generación permiten la evaluación de pacientes con cardiopatías congénitas y con anomalías vasculares de una forma no invasiva y rápida, generalmente sin la necesidad de sedación. Representa un complemento de la ecocardiografía y en algunas circunstancias sustituto de métodos invasivos en el estudio principalmente morfológico de este grupo de pacientes. El empleo de técnicas de baja radiación debe de ser un requisito indispensable durante la planeación del protocolo de estudio. En un futuro cercano es posible que se convierta en una técnica cada vez más utilizada en la evaluación de estos pacientes. Sin embargo, todavía es necesaria mayor información para el desarrollo de parámetros de adquisición óptimos (balance *calidad de imagen: radiación*) y de los potenciales usos de este novedoso método de estudio.

REFERENCIAS

1. Schoepf UJ, Becker CR, Ohnesorge BM, Yucel EK. CT of coronary artery disease. Radiology 2004; 232:18.
2. Bhalla S, Javidean-Nejad C, Bierhals AJ, et al. CT in the evaluation of congenital heart disease in children, adolescents, and young adults. Curr Treat Options Cardiovasc Med 2008; 10:425.
3. Crean A. Cardiovascular MR and CT in congenital heart disease. Heart 2007; 93:1637.
4. Bacher K, Bogaert E, Lapere R, et al. Patient-specific dose and ra-

diation risk estimation in pediatric cardiac catheterization. Circulation 2005; 111:83.
5. Hollingsworth CL, Yoshizumi TT, Frush DP, et al. Pediatric cardiac-gated CT angiography: assessment of radiation dose. AJR 2007; 189:12.
6. Leschka S, Oechslin E, Husmann L, et al. Pre- and postoperative evaluation of congenital heart disease in children and adults with 64-section CT. Radiographics 2007; 27:829.
7. Lerner CB, Frush DP, Boll DT. Evaluation of a coronary-cameral fistula: benefits of coronary dual-source MDCT angiography in children. Pediatr Radiol 2008; 38:874.
8. Brody AS. Thoracic CT technique in children. J Thorac Imaging 2001; 16:259.
9. Ou P, Marini D, Celermajer DS, et al. Non-invasive assessment of congenital pulmonary vein stenosis in children using cardiac-non-gated CT with 64-slice technology. Eur J Radiol.
10. Herzog C, Mulvihill DM, Nguyen SA, et al. Pediatric cardiovascular CT angiography: radiation dose reduction using automatic anatomic tube current modulation. AJR 2008;190:1232.
11. Lee T, Tsai IC, Fu YC, et al. Using multidetector-row CT in neonates with complex congenital heart disease to replace diagnostic cardiac catheterization for anatomical investigation: initial experiences in technical and clinical feasibility. Pediatr Radiol 2006; 36:1273.
12. Sigal-Cinqualbre AB, Hennequin R, Abada HT, et al. Low-kilovoltage multi-detector row chest CT in adults: feasibility and effect on image quality and iodine dose. Radiology 2004; 231:169.
13. Hendel RC, Patel MR, Kramer CM, et al. ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 Appropriateness criteria for cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging: A report of the American College of Cardiology Foundation Quality Strategic Directions Committee Appropriateness Criteria Working Group, American College of Radiology, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, American Society of Nuclear Cardiology, North American Society for Cardiac Imaging, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Interventional Radiology. J Am Coll Cardiol 2006; 48:1475.
14. Taylor AM. Cardiac imaging: MR or CT? Which to use when. Pediatr Radiol 2008; 38 Suppl 3:S433.
15. Uçar T, Fitoz S, Tutar E, et al. Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections. Int J Cardiovasc Imaging 2008; 24:229.
16. Marini D, Agnoletti G, Brunelle F, et al. Cardiac CT angiography after coronary artery surgery in children using 64-slice CT scan. Eur J Radiol.
17. Arnold R, Ley S, Ley-Zaporozhan J, et al. Visualization of coronary arteries in patients after childhood Kawasaki syndrome: value of multidetector CT and MR imaging in comparison to conventional coronary catheterization. Pediatr Radiol 2007; 37: 998.
18. Kim SY, Seo JB, Do KH, et al. Coronary artery anomalies: Classification and ECG-gated multi-detector row CT findings with angiographic correlation. RadioGraphics 2006; 26: 317.
19. Hu XH, Huang GY, Pa M, et al. Multidetector CT angiography and 3D reconstruction in young children with coarctation of the aorta. Pediatr Cardiol 2008; 29: 726.
20. Wang XM, Wu LB, Sun C, et al. Clinical application of 64-slice spiral CT in the diagnosis of the tetralogy of Fallot. Eur J Radiol 2007; 64:296.
21. Gade CL, Bergman G, Naidu S, et al. Comprehensive evaluation of atrial septal defects in individuals undergoing percutaneous repair by 64-detector row computed tomography. Int J Cardiovasc Imaging 2007; 23: 397.
22. Juergens KW, Fischbach R. Left ventricular function studied by MDCT. Eur Radiol 2006; 16:342.
23. Pflederer T, Ho KT, Anger T, et al. Assessment of regional left ventricular function by Dual Source Computed Tomography: Interobserver variability and validation to ecocardiography. Eur J Radiol. En prensa.
24. LaBounty TM, Sundaram B, Agarwal P, et al. Aortic valve area on 64-MDCT correlates with transesophageal echocardiography in aortic stenosis. AJR 2008; 191:1652.
25. Alkadhi H, Desbiolles L, Husmann L, et al. Aortic regurgitation: assessment with 64-Section CT. Radiology 2007; 245:111.
26. Alkadhi, Wildermuth S, Bettex DA, et al. Mitral regurgitation: Quantification with 16–detector row CT—initial experience. Radiology 2006; 238:454.
27. Spevak PJ, Johnson PT, Fishman EK. Surgically corrected congenital heart disease: utility of 64-MDCT. AJR 2008; 191:854.
28. Eichhorn JG, Long FR, Jourdan C, et al. Usefulness of multidetector CT imaging to assess vascular stents in children with congenital heart disease: an in vivo and in vitro study. Catheter Cardiovasc Interv. 2008; 72:544.
29. Eichhorn JG, Jourdan C, Hill SL, et al. CT of pediatric vascular stents used to treat congenital heart disease. AJR 2008;190:1241.
30. Committee to Assess Health Risks from Exposure to Low Levels of Ionizing Radiation, National Research Council. BEIR VII: Health risks from exposure to low levels of ionizing radiation. Washington, DC: The National Academies Press, 2005. Disponible en: URL: http://fermat.nap.edu/openbook/030909156X/index.html (febrero 12, 2008).
31. Brenner DJ. Estimating cancer risks from pediatric CT: going from the qualitative to the quantitative. Pediatr Radiol 2002; 32; 228.
32. Hausleiter J, Meyer T, Hadamitzky M, et al. Radiation dose estimates from cardiac multislice computed tomography in daily practice: impact of different scanning protocols on effective dose estimates. Circulation 2006; 113:1305.
33. Kaste S, Laningham F, Stazzone M, et al. Society for Pediatric Radiology Safety Committee. Safety in pediatric MR and cardiac CT: results of a membership survey of the Society for Pediatric Radiology-2006. Pediatr Radiol 2007; 37:409.

Capítulo 6

Manifestaciones clínicas de las cardiopatías congénitas

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Fause Attie

Las cardiopatías congénitas se manifiestan fundamentalmente por cianosis, soplos cardíacos, disnea, palpitaciones, dolor precordial, pobre desarrollo ponderal, síncope, hipertensión sistémica, estridor laríngeo o disfagia y choque cardiogénico. Se requiere de una orientación diagnóstica clínica que permita llegar, con el apoyo de métodos diagnósticos disponibles como la electrocardiografía, la radiografía, el ecocardiograma en sus diversas modalidades, el cateterismo cardíaco, la tomografía helicoidal y la resonancia magnética, a un diagnóstico preciso que dé sustento al plan terapéutico.[1-6]

La *cianosis* se define como la coloración azul de las mucosas, secundario a la presencia de más de 5 g/dL de hemoglobina reducida en la sangre, de modo que la aparición de cianosis depende fundamentalmente de la concentración de hemoglobina reducida en sangre. Si la concentración de hemoglobina es inferior a 10 g/dL, la cianosis no será detectada clínicamente, ya que con saturaciones arteriales de oxígeno de 80% no habrá la suficiente hemoglobina reducida para que se manifieste la cianosis. Con sustento en lo anterior, es muy importante una evaluación clínica completa, puesto que la ausencia de cianosis no descarta necesariamente la presencia de una cardiopatía congénita cianógena.

Respecto del valor de la cianosis como signo, se debe de tener en cuenta el hecho de que muchas cardiopatías congénitas presentan una saturación de oxígeno a niveles en los que la cianosis no es detectada, como ya fue mencionado. Otras veces, niños portadores de cardiopatías congénitas no cianógenas muestran cianosis por la presencia de insuficiencia cardíaca o infecciones pulmonares intercurrentes. También puede existir cianosis secundaria al llanto, por la exposición al agua, al frío, hipoglicemia, sepsis, entre otras, siendo más evidente en el recién nacido y en el lactante.

Se considera al *hipocratismo digital*, o dedos en "palillo de tambor", como uno de los signos clínicos más antiguamente referidos. Si bien presente en diversas patologías, entre ellas algunas neoplásicas, es un hallazgo común en los pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas. El signo es consecutivo a cortocircuitos extrapulmonares que ocasionan que grandes fragmentos de megacariocitos accedan a la circulación sistémica, provocando la liberación de factores de crecimiento endotelial y activación plaquetaria a nivel de la circulación distal, lo que condiciona osteoartropatía hipertrófica. La expresión del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF, por sus siglas en inglés) se encuentra elevada en una proporción de 10 a 50 veces en los pacientes con hipoxia; este factor ocasiona hiperplasia vascular, edema y proliferación de fibroblastos y osteoblastos.

Las alteraciones más importantes que pueden explicar el porqué de la desaturación arterial se encuentran en el sistema respiratorio, hematológico y cardiovascular. La historia clínica puede orientar hacia un problema pulmonar como explicación de la cianosis si se encuentra taquipnea, tiros intercostales, hipoventilación o presencia de ruidos respiratorios anormales. Una etiología cardíaca puede ser sospechada ante la presencia de choque, insuficiencia respiratoria, soplo cardíaco, si bien debemos de recordar que diversas cardiopatías congénitas complejas tienen poca expresión acústica en el período neonatal. En el terreno hematológico, el registro de un PO_2 normal con bajas saturaciones arteriales obliga a sospechar la presencia de metahemoglobinemia, y un hematocrito elevado, la posibilidad de policitemia.

En ocasiones, la realización de la *prueba de hiperoxia* puede dilucidar entre una patología pulmonar con alteración en la difusión y una cardiopatía congénita con cortocircuito de derecha a izquierda. El uso de oxígeno al 100%, ya sea por tubo endotraqueal o mascarilla por 10 minutos, puede permitir observar cambios en cuanto a la disminución en el grado de cianosis. Si obtenemos mejoría en forma ostensible, el problema es a nivel pulmonar, mientras que si el cambio es ligero, nos encontramos ante una cardiopatía. La elevación de la $PO_2 \geq 300$ mm Hg orienta a un problema de difusión pulmonar. Otro procedimiento consiste en medir la PCO_2, que está elevada en procesos pulmonares, mientras que en las cardiopatías puede ser normal o estar disminuida. Los riesgos de la prueba de hiperoxia, fundamentalmente en neonatos, incluyen el peligro de provocar el cierre del conducto arterioso en pacientes con cardiopatías congénitas conducto-dependientes y condicionar hipoxia y choque. Aun con la adecuada elaboración de la historia clínica y de las pruebas diagnósticos mencionadas, en muchas ocasiones no es posible dilucidar si la desaturación es secundaria a cardiopatía congénita o bien a un patrón fetal persistente o a hipertensión pulmonar, membrana hialina, malformaciones arteriovenosas, por mencionar las más habituales, por lo cual resulta primordial para establecer un diagnóstico de certeza la realización de un ecocardiograma por personal experimentado.

La presencia de soplo en el área cardíaca en muchos casos es el signo pivote que conduce a sospechar la posibilidad de una cardiopatía congénita. Por definición, los *soplos* son manifestaciones auscultatorias de turbulencia del flujo sanguíneo; sus características dependerán del radio del vaso sanguíneo o la estructura cardíaca, de la velocidad del flujo y del grado de viscosidad sanguínea (**Cuadro 6.1**). La presencia de soplo no implica en forma necesaria patología cardíaca. Un estado hiperdinámico condicionado por anemia, infección, ansiedad extrema, fiebre, hipertiroidismo, gravidez, entre otros, se asocia a la presencia de soplo cardíaco. En estas situaciones el soplo es mesosistólico, de baja intensidad, se modifica al colocar al paciente en diferentes posiciones y se localiza entre el borde esternal a nivel del tercer espacio intercostal y el ápex (soplo de Still). Existen otros soplos inocentes, como el zumbido venoso, que se ausculta en la región infraclavicular derecha e izquierda, es continuo y desaparece al flexionar o girar el cuello del paciente, y es más intenso al extender el cuello. En el recién nacido se puede escuchar soplo sistólico expulsivo grado I-II/IV en foco pulmonar o infraclavicular izquierdo por estenosis relativa de la

Levine	Simplificada
Grado I: Débil, requiere de una auscultación muy cuidadosa.	
Grado II: Débil pero de fácil auscultación.	Grado I: Débil pero detectable con auscultación cuidadosa.
Grado III: Intensidad intermedia.	Grado II: Intenso.
Grado IV: Intenso, está acompañado de frémito.	Gado III: Muy intenso, asociado a frémito.
Grado V: Muy intenso, se escucha con el borde del estetoscopio.	Grado IV: Muy intenso, audible a distancia.
Grado VI: Audible con el estetoscopio separado del tórax.	

Cuadro 6.1. Categorías de intensidad de soplos cardíacos.

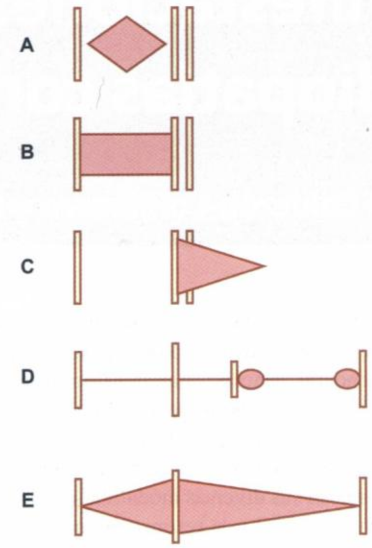


Figura 6.1. Representación gráfica de algunas manifestaciones acústicas. A - Soplo expulsivo. B - Soplo holosistólico o regurgitante. C - Soplo protodiastólico o escape. D - Tercer ruido que precede a un soplo mesodiastólico y otro presistólico. E - Soplo continuo.

rama izquierda de la arteria pulmonar. También en niños en edad escolar y adolescentes se puede encontrar un soplo sistólico con epicentro supraclavicular, pero que se puede irradiar hacia el tórax. El soplo es manifiesto cuando los pacientes se encuentran sentados o en decúbito supino y disminuye al hiperextender los hombros; se considera que la turbulencia se origina en la emergencia de los vasos braquiocefálicos.

Un soplo diastólico siempre se debe de considerar como patológico: aquellos audibles en la protodiástole son expresión de insuficiencia aórtica o pulmonar; los que se escuchan en la parte media son reflejo de estenosis relativa por hiperflujo o verdadera de la válvula tricúspide o mitral; y, finalmente, los que se auscultan en telediástole son manifestación de estenosis de las válvulas auriculoventriculares durante la fase de contracción auricular. Es importante mencionar algunos de los soplos diastólicos más habituales: el *de Austin-Flint* es un soplo diastólico tardío descrito con relación a pacientes con insuficiencia aórtica y se explica por la dificultad en la apertura de la valva anterior de la mitral, producto del reflujo sanguíneo de la válvula aórtica. Este soplo se diferencia de una estenosis mitral verdadera por que no se acompaña de un primer ruido brillante ni de chasquido de apertura. Los pacientes con cardiopatías congénitas pueden desarrollar hipertensión pulmonar grave y a la exploración física se puede escuchar un soplo diastólico denominado *soplo de Graham-Steele*, originado por la dilatación del anillo y la incompetencia valvular pulmonar. Por último, el *soplo de Carey-Coombs* es un soplo diastólico tardío que se escucha a nivel del ápex en cardiopatías congénitas de cortocircuito de izquierda a derecha (persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular) de importante repercusión hemodinámica con relación de flujo pulmonar-sistémico mayor de 2, y, desde el punto de vista fisiopatológico, es manifestación de estenosis relativa de la válvula mitral (**Figura 6.1**).

En la auscultación resulta de gran importancia definir las características del segundo ruido expresión del cierre de las válvulas sigmoideas. El componente aórtico y pulmonar del segundo ruido se separa durante la inspiración y se acerca con la expiración. El reforzamiento del componente pulmonar orienta hacia la posibilidad de hipertensión pulmonar y, en caso de sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho o bloqueo de la rama derecha del haz de His, hay un desdoblamiento amplio. Es pertinente mencionar que la auscultación en inspiración profunda y en apnea postinspiratoria incrementa la intensidad de los soplos sistólicos de origen pulmonar o tricuspídeo y debilita los soplos aórtico y mitral, maniobra conocida como *de Rivero-Carvallo*, signo de gran utilidad en pacientes escolares y adolescentes para un diagnóstico diferencial.

La auscultación de *chasquidos* apoya la presencia de patología cardíaca. Los que se escuchan en protosístole (chasquidos eyectivos o expulsivos) a nivel del borde paraesternal izquierdo en el tercer espacio intercostal son indicativos de aorta bivalva o estenosis aórtica valvular, y cuando se localizan en el segundo espacio intercostal, de estenosis pulmonar valvular o hipertensión pulmonar; en este último caso el componente pulmonar del segundo ruido se encontrará reforzado. En recién nacidos o lactantes con signos de falla cardíaca y cianosis, la presencia de un chasquido puede sugerir la posibilidad de tronco común arterioso. Los chasquidos en la fase tardía de la sístole son secundarios en el prolapso de la válvula mitral. En la estenosis mitral congénita o adquirida se puede escuchar un chasquido de apertura (protodiástole).

El *pulso yugular* como signo de incremento en la presión atrial derecha y de insuficiencia congestiva-venosa es de muy difícil evaluación en los pacientes recién nacidos, lactantes y preescolares; en estos grupos etarios el tamaño del hígado es un signo más confiable para la evaluación de congestión venosa. En el recién nacido en condiciones clínicas normales se puede palpar el borde hepático a 2.5 cm por abajo del reborde costal, y en los lactantes menores es en promedio de 2 cm. En todo paciente con soplo cardíaco y síndrome febril, además, se deberá explorar la posibilidad de crecimiento del bazo ante el riesgo de endocarditis bacteriana.

I) Cardiopatías congénitas con cianosis
1. Cardiopatías con cortocircuito venoarterial
a. Con poca cardiomegalia y oligohemia pulmonar • Tetralogía de Fallot • Atresia pulmonar con comunicación interventricular • Obstrucción a nivel de la válvula tricúspide **b. Con cardiomegalia y oligohemia pulmonar** • Enfermedad de Ebstein • Atresia pulmonar sin comunicación interventricular • Estenosis pulmonar valvular "crítica"
2. Cardiopatías con cortocircuito mixto
a. Con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar • Conexión anómala total de venas pulmonares • Transposición de las grandes arterias • Tronco arterial común • Doble salida de los ventrículos • Conexión atrioventricular univentricular **b. Sin cardiomegalia y con oligohemia pulmonar** • Transposición de las grandes arterias con estenosis pulmonar • Conexión atrioventricular univentricular con estenosis pulmonar • Doble salida de los ventrículos con estenosis pulmonar
II) Cardiopatías congénitas sin cianosis
1. Con cortocircuito arteriovenoso (con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar)
• Persistencia del conducto arterioso • Comunicación interventricular • Comunicación interatrial
2. Sin cortocircuito (sin cardiomegalia y circulación pulmonar normal)
• Estenosis pulmonar • Coartación aórtica • Estenosis aórtica
III) Miocardiopatías
• Cardiomiopatía hipertrófica • Cardiomiopatía dilatada • Cardiomiopatía restrictiva

Cuadro 6.2. Clasificación de las cardiopatías congénitas.

Las *palpitaciones* son un síntoma común en la edad pediátrica y pueden estar o no acompañadas de otros sintomas como dolor precordial, lipotimia, síncope o visión borrosa, por mencionar algunas. Se refiere una frecuencia de hasta 16%, pero sólo en un bajo porcentaje de estos pacientes (≤ 10%) están asociados a una verdadera arritmia. Es de suma importancia la realización de una historia clínica cuidadosa para definir la frecuencia, duración y asociación con síncope o con los esfuerzos. Se deberá indagar insistentemente el antecedente de muerte súbita en la familia. La realización de evaluaciones sencillas, como medir el incremento del número de latidos en más de 20 por minuto al asumir la posición erguida, puede orientar hacia una taquicardia de tipo ortostática. Se deberá descartar la presencia de exoftalmos y de crecimiento tiroideo como signos de hipertiroidismo o de palidez de tegumentos como traducción de anemia, que pueden condicionar taquicardia sinusal. Trastornos como la depresión o la ansiedad, que condicionan hiperventilación, también deben de ser considerados. Es primordial la realización de electrocardiograma de superficie, sin dejar de realizar una medición precisa del intervalo QT corregido a la frecuencia cardíaca. La ejecución de la prueba de Holter de 24 horas en aquellos casos que así lo ameriten puede descartar o demostrar trastornos del ritmo o de la conducción.[7]

El *dolor precordial* es motivo frecuente para llevar pacientes pediátricos a un servicio de urgencias o referirlos con el cardiólogo pediatra. En un estudio se relata que el dolor precordial representó 6 de cada 1 000 consultas en un servicio de urgencias y fue la segunda indicación de envío para el cardiólogo pediatra. En aproximadamente el 75% de los casos el dolor es idiopático o explicado por una alteración músculo-esquelética o costocondral. Otras causas son respiratorias (procesos neumónicos o broncoespasmo desencadenado por el esfuerzo), gastrointestinales (esofagitis, gastritis o duodenitis), psicógenas, que de origen cardíaco cuyo porcentaje referido va de 1 a 5%, resultando el prolapso de válvula mitral de las más frecuentes, seguido por alteraciones adquiridas como la pericarditis viral o la miopericarditis secundaria a enfermedad de Kawasaki. Si bien las lesiones obstructivas de la vía de salida del ventrículo izquierdo pueden explicar el dolor precordial, en ellas la auscultación es muy orientadora a dicha patología; no así las anomalías coronarias, que pueden dar pocas manifestaciones auscultatorias y hacerse manifiestas con el esfuerzo, además de ser causa de muerte súbita. En el paciente adolescente conviene tener en mente, también, la posibilidad de dolor torácico inducido por el uso de cocaína.[8-10]

Para facilitar el abordaje diagnóstico de las cardiopatías congénitas, se pueden dividir en dos grandes grupos: cardiopatías congénitas con cianosis y sin cianosis, y, de acuerdo con el grado de cardiomegalia y flujo pulmonar, se forman subgrupos para guiar el análisis de los pacientes con malformaciones cardíacas. Se añaden las miocardiopatías, en las que, si bien algunas son padecimientos hereditarios o metabólicos, es indudable que existe un grupo importante que son secundarias a procesos inflamatorios de diversa índole, incluidas las de tipo infeccioso (**Cuadro 6.2**).

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON CIANOSIS

Existen cardiopatías congénitas con cianosis en presencia de oligohemia e hiperflujo pulmonar. En tal escenario, las podemos dividir en dos subgrupos: con cortocircuito veno-arterial y con cortocircuito mixto, ambos con o sin cardiomegalia.

Cardiopatías con cortocircuito venoarterial

Cardiomegalia poco importante y oligohemia pulmonar

La *tetralogía de Fallot* es la cardiopatía congénita más frecuente con cortocircuito venoarterial y oligohemia pulmonar, por lo que merece mayor atención. Anatómicamente se caracteriza por la presencia de comunicación interventricular, estenosis pulmonar infundibular, por presentar grados distintos de cabalgamiento de la aorta sobre el tabique interventricular y por hipertrofia ventricular derecha. La comunicación

interventricular es amplia y en asociación de la estenosis pulmonar hace que se igualen las presiones en ambos ventrículos. La cantidad de sangre hacia la arteria pulmonar dependerá de la severidad de la estenosis pulmonar infundibular. De este modo, si la estenosis pulmonar infundibular es muy severa, habrá oligohemia pulmonar marcada y la sangre del ventrículo será enviada a la aorta, sitio en el que se mezcla con la sangre oxigenada enviada por el ventrículo izquierdo. Ésta es la explicación de la cianosis en la tetralogía de Fallot, o sea, cortocircuito de sangre insaturada del ventrículo derecho a la circulación sistémica. La cianosis es más grave cuanto más importante es la estenosis pulmonar infundibular.

Los niños portadores de tetralogía de Fallot presentan crisis hipóxicas, limitación física y encuclillamiento constante, en relación directa con la gravedad de la cardiopatía. Las crisis hipóxicas se manifiestan por disnea progresiva, taquipnea, sopor, coma y muerte. En la exploración física de un paciente con tetralogía de Fallot encontramos, además de la cianosis, un soplo sistólico expulsivo localizado en el segundo o tercer espacio intercostal izquierdo con irradiación vertical. Este soplo se debe a la estenosis pulmonar infundibular. En el segundo ruido se puede encontrar el componente pulmonar disminuido o puede ser único. Si la cianosis tiene larga evolución, detectamos hipocratismo digital (**Figura 6.2**). Por tratarse de una cardiopatía sin cardiomegalia, el ápex se encuentra en su sitio y algunas veces en el cuarto espacio intercostal izquierdo palpamos el impulso sistólico del ventrículo derecho. No existe insuficiencia cardíaca.



Figura 6.2. Imagen para mostrar las características de los dedos hipocráticos.

La *atresia pulmonar con comunicación interventricular* se caracteriza desde el punto de vista morfológico por falta de continuidad entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. De este modo, la circulación a los pulmones en presencia de ramas pulmonares confluentes se lleva a cabo a través de un conducto arterioso en ramas pulmonares hipoplásicas o a través de colaterales aortopulmonares que conectan la aorta con las ramas de la arteria pulmonar o son las que hacen posible el proceso de intercambio gaseoso. Las características fisiopatológicas y clínicas son muy semejantes a la tetralogía de Fallot y la diferencia fundamental radica en las características del soplo que se escucha en el mesocardio. En la atresia pulmonar con comunicación interventricular se puede auscultar un soplo continuo suave en la porción alta del precordio, que es producido por la persistencia del conducto arterioso o por la circulación colateral mencionada previamente.

Las malformaciones de la válvula tricúspide son raras, igualmente de diagnóstico clínico difícil, y se manifiestan por cianosis y por soplo. El estudio Ecocardio gráfico se vuelve necesario para que se pueda precisar un diagnóstico.

Con cardiomegalia y con oligohemia pulmonar

Este grupo está formado por cardiopatías congénitas poco frecuentes; sin embargo, todas ameritan un diagnóstico precoz con miras al tratamiento paliativo o correctivo a corto plazo, ya que su evolución en los primeros meses de vida produce un deterioro marcado en el paciente, causado fundamentalmente por insuficiencia cardíaca e hipoxia.

En la *atresia pulmonar sin comunicación interventricular* existe falta de comunicación entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar. Como el tabique interventricular está intacto, el ventrículo derecho no tiene vía de salida y en tal circunstancia el único escape es la válvula tricúspide. Habrá hipertensión ventricular derecha, insuficiencia tricuspídea, incremento en la presión media del atrio derecho y paso de sangre hacia el atrio izquierdo a través de una comunicación interatrial; ésta última es una lesión asociada obligada y explica la cianosis. La sangre llega a los pulmones por un conducto arterioso que comunica a la aorta con la arteria pulmonar, y de su tamaño depende la tolerancia a la cardiopatía. Clínicamente se manifiesta por crisis hipóxicas e insuficiencia cardíaca. Las crisis hipóxicas aparecen en presencia de conductos arteriosos pequeños o que empiezan a cerrarse después del nacimiento. Es una cardiopatía grave en la cual la mayor parte de los pacientes mueren en los primeros meses de vida. Una característica especial es la ausencia de soplos significativos. De existir soplos, son producidos por la insuficiencia tricuspídea o por el conducto arterioso. Como existe cardiomegalia, el ápex está desplazado hacia la izquierda.

La malformación de menor frecuencia de este grupo es la *anomalía de Ebstein*, que se caracteriza por tener adosadas, en grados variables, las hojas septal y parietal de la válvula tricúspide a la pared del ventrículo derecho. Este adosamiento produce disfunción del aparato valvular, que se manifiesta por insuficiencia tricuspídea. Cuanto mayor es el adosamiento, más grave será la insuficiencia tricuspídea. Esta cardiopatía se asocia a una comunicación interatrial en un número elevado de los pacientes. La disfunción de la válvula tricúspide incrementa la presión media en el atrio derecho, por lo que existe paso de sangre no oxigenada del atrio derecho al atrio izquierdo, con la consecuente aparición de cianosis. En casos con comunicación interatrial pequeña o sin ella, el grado de cianosis es mínimo o no está presente. La insuficiencia cardíaca congestivo-venosa se asocia a las manifestaciones clínicas y dependerá del grado de disfunción del ventrículo derecho y el grado de insuficiencia tricuspídea.

Como la anomalía de Ebstein es una cardiopatía que cursa con cardiomegalia, encontramos el ápex desplazado hacia la izquierda, al igual que la válvula tricúspide. La dilatación del atrio derecho

secundaria a la insuficiencia tricuspídea desplaza el anillo atrioventricular hacia la izquierda, por lo que muchas veces el doble soplo se escucha en el quinto espacio intercostal izquierdo y puede ser confundido con los soplos producidos por valvulopatías mitrales de origen reumático. Se escucha un soplo sistólico regurgitante secundario a la insuficiencia tricuspídea y, si ésta es muy manifiesta, se escucha también un soplo diastólico producido por el hiperflujo de sangre a través de la válvula tricúspide. Otra característica de la anomalía de Ebstein es la presencia del primero y segundo ruidos desdoblados, aunado a un tercer ruido que se produce por el llenado ventricular rápido y un cuarto ruido por contracción auricular que da como resultado lo que se describe clásicamente como ritmo de cuatro tiempos.

La estenosis valvular pulmonar "crítica" presenta un cuadro fisiopatológico muy semejante, ya que la magnitud de la estrechez valvular impide un flujo adecuado entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar. En ambas cardiopatías existe hipertensión ventricular derecha e insuficiencia tricuspídea, causas de incremento en la presión media del atrio derecho. El cortocircuito venoarterial a nivel de los atrios produce la cianosis y, en presencia de defecto septal pequeño, existe insuficiencia cardiaca. Estos pacientes manifiestan clínicamente cianosis e insuficiencia cardiaca y, a diferencia de la atresia pulmonar sin comunicación interventricular, mueren en forma brusca por fallo ventricular derecho. No presentan soplos; de haber alguno, es poco intenso y muchas veces carece de importancia. Presentan cardiomegalia por dilatación del ventrículo derecho, por lo que el ápex se encuentra desplazado a la izquierda.

Cardiopatías con cortocircuito mixto

Con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar

En este grupo, el denominador común es la presencia de hiperflujo pulmonar y cardiomegalia. Son cardiopatías complejas que evolucionan con un deterioro clínico grave en poco tiempo y en las que el tratamiento quirúrgico precoz se vuelve necesario.

La *transposición de las grandes arterias* es una conexión anormal entre las arterias y los ventrículos. La aorta está conectada al ventrículo derecho y la arteria pulmonar, al ventrículo izquierdo. En tal circunstancia, la sangre venosa que regresa al corazón por conducto de las venas cavas drena al atrio derecho y de ahí va al ventrículo derecho y a la aorta. La sangre de retorno venoso pulmonar drena al atrio izquierdo, y de ahí va al ventrículo izquierdo y a la arteria pulmonar. Por lo tanto, no existe oxigenación de la sangre sistémica, ya que se establecen dos circuitos en paralelo. La vida de estos pacientes depende de la presencia de defectos septales, o bien de la persistencia del conducto arterioso. La mejor o peor tolerancia a la cardiopatía se debe al tamaño de las comunicaciones entre los dos circuitos, habitualmente insuficientes. La manifestación clínica de esta cardiopatía se percibe por la presencia de hipoxia intensa, con una diferencia a la encontrada en la tetralogía de Fallot: en la transposición de las grandes arterias, la hipoxia condiciona la acidosis metabólica sin las manifestaciones de mala oxigenación a nivel de las células nerviosas, tal como ocurre en la tetralogía. Además, estos pacientes presentan datos de insuficiencia cardíaca. Cuando el defecto asociado es exclusivamente una comunicación interatrial, no detectamos soplos significativos en el precordio. Si existe comunicación interventricular, el soplo que se escucha en el precordio es típico de las comunicaciones interventriculares y será comentado más adelante. Raramente escuchamos el soplo del conducto arterioso. No siempre detectamos el desplazamiento del ápex hacia la izquierda, a pesar de la cardiomegalia; sin embargo, siempre palpamos un impulso paraesternal derecho, producido por la hipertrofia ventricular derecha. El segundo ruido es intenso por la posición anterior de la aorta.

En la *conexión anómala total de venas pulmonares*, éstas llegan a un sitio que no es el atrio izquierdo; así pueden estar conectadas con el atrio derecho o bien en el seno coronario, a la vena cava superior o a la inferior o a la vena porta. En tal circunstancia, la sangre que proviene de las venas cavas y la que drena por conducto de las venas pulmonares llega al atrio derecho. Este exceso de sangre producirá sobrecarga de cavidades derechas e hiperflujo pulmonar. La circulación sistémica es posible al pasar parte del torrente sanguíneo del atrio derecho a cavidades izquierdas a través de una comunicación interatrial. La tolerancia de la cardiopatía dependerá de la cantidad de sangre que llegue a la circulación sistémica a través del defecto septal interatrial. Si el defecto septal es pequeño, habrá insuficiencia cardíaca derecha e hipoxia, mientras que, si es muy amplio, la cardiopatía es bien tolerada y se manifiesta clínicamente por insuficiencia cardíaca poco importante e infecciones frecuentes de vías respiratorias. La cianosis es producida por el paso de sangre insaturada desde el atrio derecho a cavidades izquierdas. Estos pacientes no tienen soplos significativos o presentan un soplo expulsivo en foco pulmonar de poca intensidad, y que es producto de una "estenosis relativa" de la válvula pulmonar secundaria al importante gasto pulmonar y, si la cardiopatía tiene larga evolución, encontraremos deformidad precordial generada por la cardiomegalia a expensas de cavidades derechas.

El *tronco arterioso común* tiene como característica anatómica el origen de la circulación sistémica, coronaria y pulmonar a partir de un vaso único que sale del corazón. Tanto la circulación sistémica como la pulmonar reciben la mezcla de sangre de los dos ventrículos, ya que ambas cavidades envían la sangre hacia el único vaso que sale del corazón. Como las resistencias pulmonares son menores que las sistémicas, hay flujo preferencial hacia el circuito pulmonar y radiológicamente existirá importante hiperflujo pulmonar. Esta cardiopatía se manifiesta fundamentalmente por insuficiencia cardíaca e infecciones frecuentes de vías respiratorias, ambas manifestaciones responsables de la mala tolerancia a la malformación. Como el tronco arterioso común se asocia prácticamente en todos los casos a una comunicación interventricular, se escucha en el precordio un soplo sistólico característico de esta lesión asociada y en muchas ocasiones viene precedido de un chasquido protosistólico audible en el borde paraesternal izquierdo, y un segundo ruido único. La cianosis es menos intensa en los primeros meses de vida, puesto que a consecuencia del hiperflujo pulmonar la sangre periférica, a pesar de estar insaturada, tiene un contenido de oxígeno adecuado; pero conforme se incrementa la presión pulmonar, disminuirán los signos de falla cardíaca y se incrementará el grado de cianosis.

En las cardiopatías congénitas del tipo de la *doble salida ventricular*, las grandes arterias están conectadas a uno de los ventrículos que recibe la sangre del atrio con el que está conectado y

la sangre del otro ventrículo que tiene como única vía de salida una comunicación interventricular. De este modo, todo el volumen circulatorio converge a un mismo ventrículo y de ahí a las grandes arterias; por ello, el cortocircuito es mixto.

La *conexión atrioventricular univentricular* tiene como característica presentar un solo ventrículo bien desarrollado, y su diagnóstico clínico es muy difícil. Por tratarse de una cardiopatía cianótica y por presentar soplo sistólico o continuo, en todos los casos el diagnóstico de una cardiopatía compleja se vuelve evidente, ya que la cianosis en esta malformación constituye el denominador común. En las conexiones atrioventriculares univentriculares, la fisiopatología es muy similar porque el volumen circulatorio proveniente de las venas cavas y de los pulmones se drena a la cámara ventricular principal, sitio donde se hace la mezcla, y de ahí es expulsado a las grandes arterias. Estas cardiopatías se manifiestan igualmente por infección de vías respiratorias, insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial pulmonar. En ambas, los datos del precordio no sugieren el tipo de lesión, y tampoco el estudio radiológico o electrocardiográfico; son necesarios otros estudios para sustentar el tipo de malformación.

Sin cardiomegalia y con oligohemia pulmonar

Algunas de estas malformaciones, como la doble cámara de salida ventricular, la conexión atrioventricular univentricular y la transposición de las grandes arterias, se asocian a la *estenosis pulmonar*. En estas circunstancias, a pesar de tener cortocircuito mixto, existe oligohemia pulmonar, con un comportamiento clínico similar al observado en la tetralogía de Fallot.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS SIN CIANOSIS

Con cortocircuito arteriovenoso (con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar)

Las cardiopatías congénitas acianóticas que comunican los circuitos sistémico y pulmonar presentan como denominador común la cardiomegalia y el hiperflujo pulmonar. La magnitud de este último dependerá de varios factores, tales como el tamaño del defecto y la relación entre las resistencias pulmonares y las resistencias sistémicas.

La *persistencia del conducto arterioso* es la cardiopatía más frecuente en nuestro medio. Comunica un circuito de alta presión como la aorta, con uno de baja presión, que es la arteria pulmonar. Si el conducto arterioso es pequeño, el paso de sangre de aorta a pulmonar dependerá de la diferencia de presión entre las dos arterias. Si el conducto es grande, se igualan las presiones entre los dos circuitos, y el cortocircuito de aorta y arteria pulmonar dependerá de las resistencias pulmonares. Como las resistencias pulmonares son menores que las sistémicas, habrá hiperflujo pulmonar. Al seguir elevándose la presión pulmonar y las resistencias vasculares pulmonares, el cortocircuito irá disminuyendo para finalmente invertirse (síndrome de Eisenmenger).

El exceso de sangre regresa de los pulmones a las cavidades izquierdas por las venas pulmonares y de ahí a la aorta ascendente. A partir del origen del conducto arterioso (istmo aórtico), parte de la sangre va a la circulación sistémica y parte regresa a los pulmones. La evolución natural de esta cardiopatía produce hipertensión arterial pulmonar.

Al igual que todas las cardiopatías congénitas con hiperflujo pulmonar y cortocircuito arteriovenoso, las manifestaciones clínicas dependerán de la importancia del cortocircuito. De este modo, encontraremos pacientes asintomáticos, o bien otros con episodios de bronconeumonía o insuficiencia cardíaca congestivo-venosa. Estas manifestaciones clínicas son las responsables de la mala tolerancia a la malformación, y pueden producir la muerte de estos pacientes.

En el precordio se escucha un soplo continuo con refuerzo telesistólico más intenso en la región infraclavicular izquierda, producido por el paso de sangre de la aorta a la arteria pulmonar durante todo el ciclo cardíaco, puesto que en las diferentes etapas del ciclo existe gradiente entre los dos circuitos. Como hay escape de sangre de la aorta a la arteria pulmonar en la diástole, los pulsos periféricos son amplios y la presión diastólica está disminuida. La cardiomegalia a expensas del ventrículo izquierdo producirá un desplazamiento del ápex hacia la izquierda.

El *defecto septal ventricular* se caracteriza anatómicamente por comunicaciones entre los dos ventrículos a distintos niveles del tabique interventricular. Al igual que la persistencia del conducto arterioso, comunica un circuito de alta presión, que es el ventrículo izquierdo, con uno de baja presión, que es el ventrículo derecho. Si la comunicación interventricular es pequeña, el paso de sangre del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho dependerá del gradiente de presión entre las dos cavidades, mientras que si la comunicación interventricular es grande, se tienden a igualar las presiones entre los dos ventrículos y el paso de sangre dependerá de la relación entre las resistencias pulmonares y las resistencias sistémicas. Como en las fases iniciales las resistencias pulmonares son menores que las sistémicas, habrá hiperflujo pulmonar. Al igual que la persistencia del conducto arterioso, el exceso de sangre regresa de los pulmones a las cavidades izquierdas y, a partir del ventrículo izquierdo, parte va a la aorta y parte al ventrículo derecho. La evolución natural conduce a la hipertensión arterial pulmonar.

Las manifestaciones clínicas dependerán de la importancia del cortocircuito, y son las mismas observadas en la persistencia del conducto arterioso. En el precordio se escucha un soplo holosistólico localizado en el cuarto espacio intercostal izquierdo, con irradiación horizontal, muchas veces acompañado de frémito sistólico. El soplo es producido por el paso de sangre del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho. Al igual que en la persistencia del conducto arterioso, la sobrecarga ventricular izquierda producirá en algunos casos el desplazamiento del ápex hacia la izquierda, expresión clínica de la cardiomegalia.

La *comunicación interatrial* puede situarse a distintos niveles del tabique, y la importancia de esta cardiopatía depende igualmente de la magnitud del cortocircuito del atrio izquierdo al atrio derecho. A diferencia de las dos malformaciones mencionadas previamente, la comunicación interatrial comunica dos cavidades de baja presión y la única manifestación hemodinámica es la sobrecarga de cavidades derechas y el hiperflujo

pulmonar, producidos por el cortocircuito arteriovenoso a nivel de los atrios. A partir de la segunda y tercera décadas de la vida, algunos pacientes desarrollan hipertensión arterial pulmonar dependiendo de la magnitud del cortocircuito a nivel atrial.

A diferencia de la persistencia del conducto arterioso y de la comunicación interventricular, esta malformación es mejor tolerada y muchas veces los pacientes son asintomáticos u ocasionalmente presentan infecciones de vías respiratorias. Llama la atención el hipodesarrollo (*habitus gracilis*) de los pacientes. En el precordio podemos observar un abombamiento causado por la cardiomegalia de larga evolución. Como característica auscultatoria, se manifiesta un segundo ruido en foco pulmonar ampliamente desdoblado, sin que los dos componentes se muevan durante la inspiración o la expiración. En algunos casos, con considerable cortocircuito de izquierda a derecha, se escucha un soplo sistólico expulsivo pulmonar producido por el hiperflujo transvalvular (estenosis relativa). Por tratarse de una cardiopatía bien tolerada, a pesar del cortocircuito importante, el diagnóstico clínico se hace en la edad escolar o en la adolescencia.

En este grupo de cardiopatías con cortocircuito arteriovenoso podrá aparecer cianosis tardía a consecuencia de una inversión en el cortocircuito. La evolución de estas malformaciones produce hipertensión arterial pulmonar, que podría ser en un momento dado la causa del paso de sangre insaturada de las cavidades derechas a la circulación sistémica, por el defecto septal (interventricular o interatrial) o vascular (síndrome de Eisenmenger)

Sin cortocircuito (sin cardiomegalia y circulación pulmonar normal)

La *estenosis pulmonar* en sus distintas formas ofrece resistencia al vaciado del ventrículo derecho. La más frecuente es la que se localiza en la válvula pulmonar y con menos frecuencia se sitúa por encima o por debajo del plano sigmoideo. La obstrucción al vaciado del ventrículo derecho incrementa la presión ventricular derecha y, si la estenosis es muy intensa, aparece insuficiencia cardíaca.

Los datos de la exploración precordial son muy sugestivos y se manifiestan por la presencia de un soplo sistólico expulsivo localizado en el segundo espacio intercostal izquierdo. Si la estenosis pulmonar es valvular, el componente pulmonar del segundo ruido que se escucha en foco pulmonar se percibe disminuido de intensidad.

La *estenosis aórtica* y la *coartación de la aorta* tienen características fisiopatológicas muy similares. La primera puede estar localizada a nivel valvular, subvalvular o supravalvular, mientras que la coartación de la aorta se caracteriza por una estrechez localizada en la porción descendente de la aorta, a nivel de la arteria subclavia izquierda. Ambas malformaciones producen una dificultad al vaciado del ventrículo izquierdo, y en tal circunstancia esta cavidad incrementa su presión sistólica para vencer la obstrucción. Cuanto más grave es la estrechez, mayor será la presión sistólica del ventrículo izquierdo. La sobrecarga impuesta a la cavidad ventricular izquierda se puede reflejar en el atrio izquierdo y en el lecho capilar pulmonar, por lo que estos pacientes pueden presentar disnea con el esfuerzo. La estenosis aórtica se manifiesta por la presencia de un soplo sistólico expulsivo en foco aórtico acompañado de frémito en este sitio hueco supraesternal y en la carótida derecha.

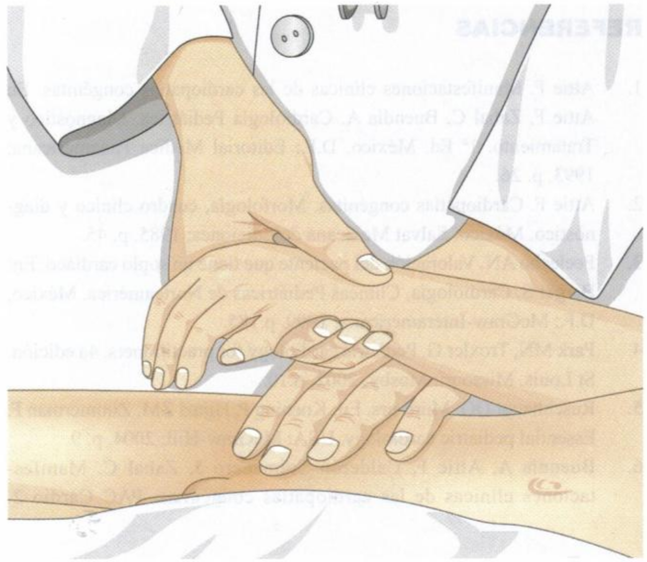


Figura 6.3. Dibujo que representa la palpación simultánea del pulso radial y femoral.

La coartación de la aorta presenta soplo inespecífico en precordio, o bien se escucha un soplo sistólico localizado en foco aórtico por la frecuente asociación con aorta bivalva. Una característica peculiar de la coartación es la presencia de hipertensión en miembros superiores y la ausencia o disminución significativa de los pulsos en miembros inferiores (**Figura 6.3**).

MIOCARDIOPATÍAS

La *miocardiopatía* se define como toda enfermedad miocárdica asociada con disfunción cardíaca. Se clasifica en base a su fisiopatología y etiología, y en general se divide en miocardiopatía *dilatada*, *restrictiva* y, por último, la forma *hipertrófica,* aunque en ocasiones algunos autores agregan a estas entidades la *displasia arritmogénica del ventrículo derecho*. En cuanto a la etiología, en el caso de la miocardiopatía dilatada su origen puede ser viral, isquémico o genético. Estas enfermedades se manifiestan clínicamente por arritmias y por insuficiencia cardíaca en ausencia de soplos significativos. En la cardiomiopatía dilatada puede haber galope ventricular y soplo de insuficiencia mitral o tricuspídeo, en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva se puede encontrar pulso carotídeo bisferiens, palpar frémito paraesternal izquierdo y auscultar soplo expulsivo con epicentro en foco accesorio aórtico asociado a soplo regurgitante mitral. En cuanto a la forma restrictiva, se caracteriza por la restricción en el llenado ventricular izquierdo, derecho o en ambos. Dependiendo del grado y las cavidades ventriculares alteradas, las manifestaciones clínicas serán de hipertensión venocapilar o congestivo-venosa.

REFERENCIAS

1. Attie F. Manifestaciones clínicas de las cardiopatías congénitas. En Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 26.
2. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 45.
3. Peelecho AN. Valoración del paciente que tiene un soplo cardíaco. En: Berger S. Cardiología. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. México, D.F.: McGraw-Interamericana; 1999. p.185.
4. Park MN, Troxler G. Pediatric cardiology for practitioners. 4a edición. St Louis, Missouri: Mosby; 2002. p.10.
5. Ruschhaupt DG. Murmurs. En: Koening P, Hijazi ZM, Zimmerman F. Essential pediatric cardiology. USA: McGraw-Hill; 2004. p. 9.
6. Buendía A, Attie F, Calderón-Colmenero J, Zabal C. Manifestaciones clínicas de las cardiopatías congénitas. PAC Cardio 2. Tomo VI. Cardiología Pediátrica. México, D.F.: Ed. Intersistemas; 1999. p. 21.
7. Barsky AJ. Palpitations, arrhythmias, and awareness of cardiac activity. Ann Intern Med 2001; 134:832.
8. Selbst SM. Consultation with specialist: Chest pain in children. Pediatr Rev 1997; 185: 169.
9. Massin MM. Chest pain in pediatric patients presenting to an emergency department or to a cardiac clinic. Clinical Pediatrics 2004; 43: 231.
10. Chien-Heng L, Wei-Ching L, Yung-Jen H, Jeng-Sheng C. Children with chest pain visiting the emergency department. Pediatr Neonatol 2008; 49(2):26.
11. Silveira LH, Martínez-Lavín M, Pineda C, et al. Vascular endothelial growth factor and hypertrophic osteoarthropathy. Clin Exp Rheumatol 2000; 18: 57.
12. Martínez-Lavin M. Exploring the cause of the most ancient sign of medicine: Finger clubbing. Semin Arthritis Rheum 2007; 36(6): 380.



UNIDAD II

MALFORMACIONES DE LOS ATRIOS Y DE SUS CONEXIONES VENOSAS

Capítulo 7

Anomalías del retorno venoso sistémico

Dr. Fause Attie y Dr. Juan Calderón-Colmenero

Las *anomalías del sistema venoso sistémico* en presencia de *situs solitus* o *inversus* carecen de importancia. Su hallazgo muchas veces es circunstancial durante el cateterismo cardíaco o el estudio ecocardiográfico. La forma más común de las anomalías del retorno venoso sistémico es la persistencia de la vena cava superior izquierda (**Figura 7.1**).[1] Se estima que su prevalencia oscila entre 0.3 y 0.5% en individuos con corazón normal, pero su verdadera incidencia es desconocida. Se conecta en la mayoría de los casos al seno coronario, por medio del cual drena al atrio derecho. Esta anomalía ocurre en situs solitus o inversus y su presencia no causa alteraciones hemodinámicas. Su importancia estriba en su asociación con cardiopatía congénita (3-8%) y por ello su detección por ultrasonido en el período fetal nos debe obligar a ser más acuciosos para descartar una malformación congénita cardíaca. Su existencia incrementa en forma significativa la posibilidad de que el paciente presente un síndrome isomérico, y, en aquellos casos sin isomerismo, la cardiopatía congénita más asociada a esta anomalía venosa es la coartación de la aorta.[2]

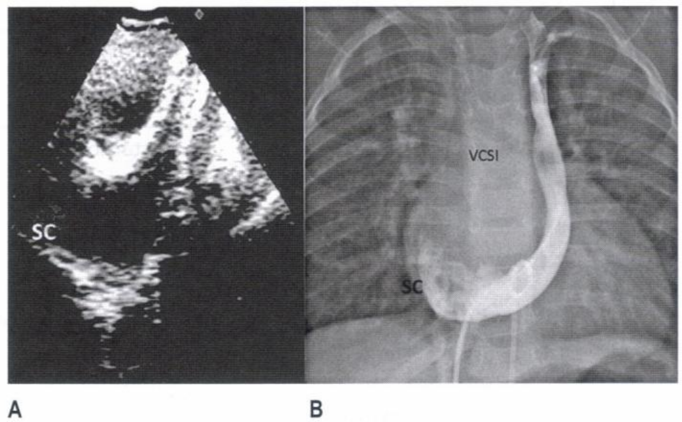


Figura 7.1. Correlación ecográfica (A) y angiográfica (B) de una vena cava superior izquierda persistente que drena a seno coronario. Abreviaciones: SC - Seno coronario. VCSI - Vena cava superior izquierda.

Otra variante es la conexión de la vena cava superior izquierda al techo del atrio izquierdo. En esta forma, parte del retorno venoso sistémico drena en el atrio que recibe las venas pulmonares (atrio izquierdo), a diferencia de la situación habitual en la que toda la sangre insaturada drena en el atrio venoso (atrio derecho). Es habitual en cardiopatías congénitas complejas, y su presencia en forma aislada se asocia con embolismos sistémicos, principalmente en cerebro, con la formación subsecuente de abscesos. Existe una asociación importante: la conexión de la vena cava superior izquierda al techo del atrio izquierdo y la ausencia de septación entre esta estructura y el seno coronario. Esta alteración, conocida como "seno coronario sin techo", permite que exista cortocircuito de izquierda a derecha a través de la comunicación interatrial situada a nivel del seno coronario.[3-6] Como no existe pared entre el seno coronario y el atrio izquierdo, el orificio del seno coronario se comporta como defecto septal interatrial. Esta alteración anatómica debe ser distinguida de la ausencia del seno coronario con vena cava superior bilateral que se conecta al techo atrial, anomalía que se observa en los dextroisomerismos. Ocasionalmente se observa ausencia de la vena cava superior derecha y, cuando esto ocurre, el retorno ve-

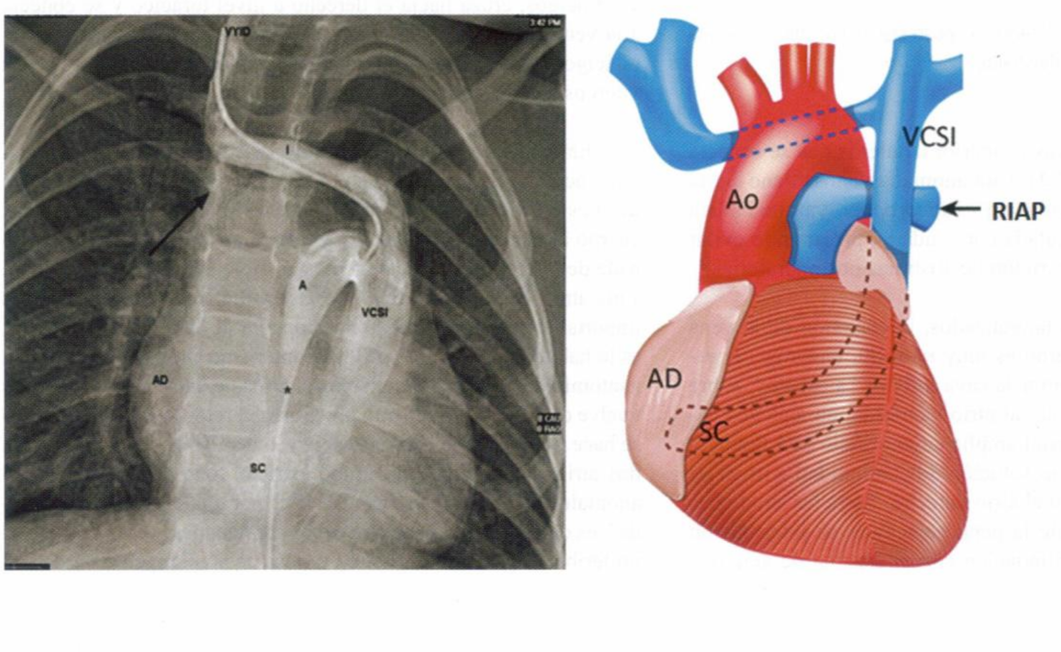


Figura 7.2. Angiograma donde se observa la continuación de la vena cava inferior con la vena ácigos y su esquema. Abreviaciones: SC - Seno coronario. AD - Atrio derecho. I - Vena innominada. A - Ácigos. VCSI - Vena cava superior izquierda. Ao - Aorta. RIAP - Rama izquierda de arteria pulmonar.

	Malformación	Problemas
Vena cava superior	Ausencia VCS derecha	Imposibilidad para la colocación de marcapaso transvenoso por vía yugular derecha o vena subclavia.
	VCS izquierda que drena al atrio izquierdo	Hipoxemia
	VCS derecha que drena al atrio izquierdo	Hipoxemia
	VCS izquierda a seno coronario	Trastornos del ritmo. Dificultades en relación con las anastomosis cavopulmonares. Problemas durante la circulación extracorpórea.
	Doble sistema	
Vena cava inferior	Ausencia del segmento intrahepático	Trastornos del ritmo.
	VCI que drena al atrio izquierdo	Hipoxemia. Embolismo paradójico.
Seno coronario	Seno coronario sin techo	Embolismo aéreo sistémico durante la canulación. Embolismo paradójico
	Atresia del orificio	
	Drenaje directo de venas hepáticas	

Cuadro 7.1. Malformaciones del retorno venoso sistémico, sus problemas concomitantes y sus riesgos potenciales.

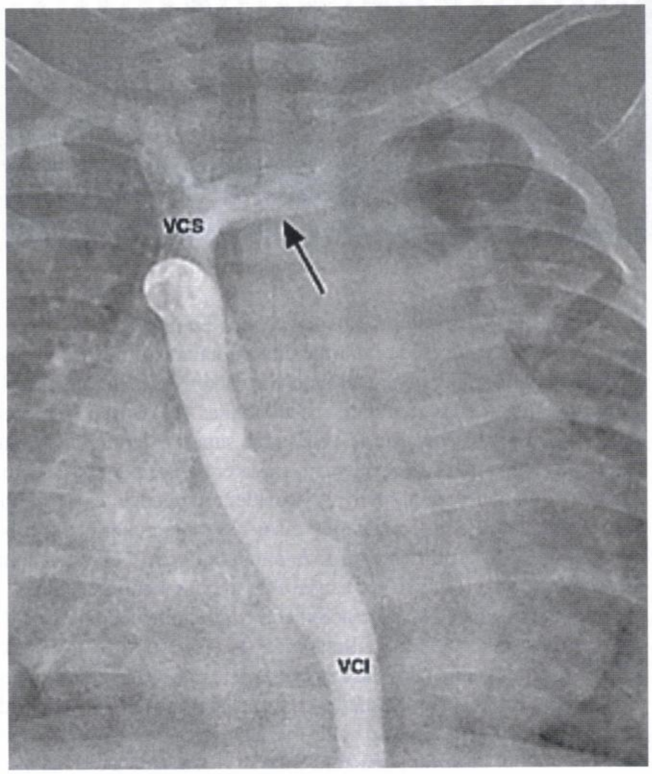


Figura 7.3. Angiografía donde se observa vena ácigos. Abreviaciones: VCS - Vena cava superior. VCI - Vena cava inferior. La flecha señala a la vena innominada.

noso se hace por una vena cava superior izquierda que se conecta al seno coronario (**Figura 7.2**). Esta anomalía venosa tiene cierta importancia durante la circulación extracorpórea, ya que es una estructura que debe ser canulada con cuidado, procurando evitar daño al seno coronario y aparición de arritmias postoperatorias.[4]

En los casos de atrios lateralizados, la conexión de la vena cava inferior al atrio izquierdo es muy rara. Sin embargo, es relativamente frecuente encontrar la cava inferior "a caballo" sobre el *septum* interatrial, drenando al atrio izquierdo, en aquellos casos de comunicación interatrial amplia cuyo orificio está limitado por un borde incompleto con solución de continuidad a nivel de la conexión de esta vena con el atrio derecho. Entre las anomalías de la vena cava inferior vale la pena mencionar su interrupción a nivel abdominal y su continuación con el sistema de ácigos y hemiácigos para conectarse a la vena cava superior. Esto ocurre en atrios lateralizados, pero es más constante en los casos de levoisomerismo. En el situs atrial solitus, la vena ácigos corresponde a una estructura que viene de la parte derecha del abdomen, pasa por el diafragma y se conecta a la vena cava superior; asimismo existe una vena cava inferior, normalmente conectada al atrio derecho y que recibe las venas suprahepáticas. Por otra parte, la vena hemiácigos también se origina a nivel abdominal, en el lado opuesto a la vena ácigos, cruza hacia el derecho a nivel torácico y se conecta a la vena ácigos. Al lado izquierdo existe un remanente de la hemiácigos, denominado *hemiácigos accesoria*, que recibe las venas intercostales izquierdas.[6-8]

En los casos de interrupción de la vena cava inferior, el sistema ácigos y hemiácigos adquiere relevancia, ya que por medio de él es posible el retorno venoso sistémico de la parte inferior del cuerpo al corazón (**Figuras 7.3 y 7.4**). Esta interrupción se acompaña de malformaciones congénitas complejas, aun en los casos de situs atrial lateralizado (0.6% de las cardiopatías congénitas).[8] Es importante mencionar que la interrupción de la vena cava inferior, es lo habitual en los casos de levoisomerismo atrial. Al comparar la anatomía de los levoisomerismos con los de situs lateralizados, se vuelve difícil en un momento precisar si el retorno venoso anómalo se hace por medio de las venas ácigos o hemiácigos, ya que existen dos atrios izquierdos. En sentido estricto, todo el retorno venoso anómalo en el levo-isomerismo se hace por una estructura "izquierda", es decir, hemiácigos. Para evitar confusiones, pensamos que es preferible asignar a la estructura venosa un nombre, de acuerdo con

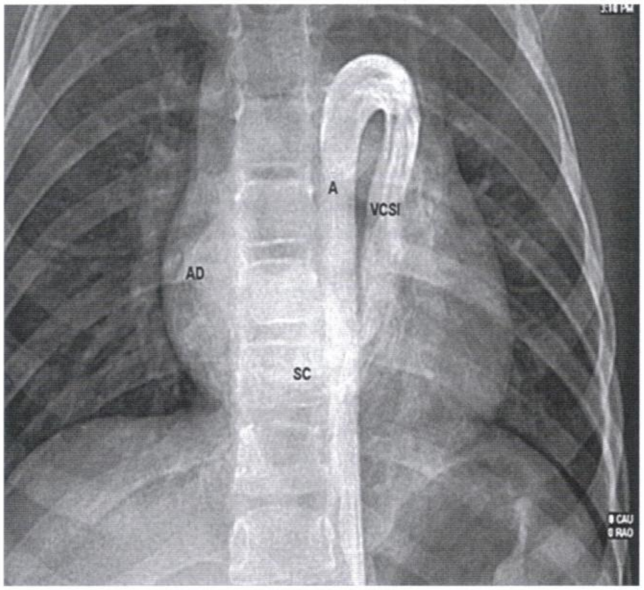


Figura 7.4. Ausencia de vena cava superior derecha. Abreviaciones: SC - Seno coronario. AD - Atrio derecho. SC - seno coronario. A - Ácigos. VCSI - Vena cava superior izquierda.

su característica anatómica, y por ello debe llamarse *vena ácigos*. En casos de dextroisomerismo, la interrupción de la vena cava inferior es excepcional.

FISIOPATOLOGÍA

Las anomalías del retorno venoso sistémico no producen alteraciones fisiopatológicas de importancia. Muchas de ellas son hallazgos de un cateterismo cardíaco o se encuentran durante un estudio ecocardiográfico secuencial, principalmente en aquellos casos de cardiopatías congénitas complejas. Su conocimiento es necesario para la corrección de algunas cardiopatías congénitas que ameritan el uso de circulación extracorpórea. (**Cuadro 7.1**)

DIAGNÓSTICO

La vena cava superior bilateral no produce alteración hemodinámica y comúnmente es hallazgo ocasional de un cateterismo cardíaco. El pulso yugular izquierdo enérgico sugiere su presencia.[9] En un número significativo de casos, observamos un eje de P desviado a la izquierda y referido clásicamente como *ritmo del seno coronario*. La radiografía de tórax muestra el borde del mediastino superior izquierdo prominente. Otro dato indirecto es la dilatación del seno coronario observada en el ecocardiograma bidimensional, así como la presencia de la estructura venosa. La importancia clínica de esta anomalía es su asociación con arritmias y con el síndrome de preexcitación.[9,10] Se han observado alteraciones en la localización del nodo atrioventricular, así como del sistema de conducción. No hay que olvidar la posibilidad de embolia sistémica en presencia de esta malformación. La ecocardiografía transesofágica se ha vuelto una herramienta de gran utilidad para definir las conexiones venosas sistémicas y pulmonares.[11] En forma similar, en caso de ausencia de vena cava superior derecha encontramos en el estudio radiológico la falta de la imagen correspondiente, localizada en el borde superior derecho de la silueta cardíaca. En esta circunstancia, también registramos trastornos del ritmo como bloqueo atrioventricular, fibrilación atrial y disfunción del nodo sinusal. En relación con el "seno coronario sin techo", la manifestación clínica en la forma aislada es la misma de una comunicación interatrial. Se asocia con malformaciones a otros niveles del corazón, como defecto en la tabicación atrioventricular, conexión anómala total de venas pulmonares, doble cámara de salida del ventrículo derecho, o bien ventrículo izquierdo hipoplásico, por mencionar las más frecuentes.[12,13] Su diagnóstico es difícil, sin embargo, durante el cateterismo cardíaco se observa el paso del catéter del atrio derecho al seno coronario, y de ahí al atrio izquierdo. La cavografía superior izquierda muestra opacificación de ambos atrios. También es dato orientador la presencia de sangre oxigenada en el seno coronario. La interrupción de la vena cava inferior con continuación en la ácigos se diagnostica por el paso del catéter de la vena cava inferior a la ácigos, y de ahí a la vena cava superior antes de llegar al corazón.

TRATAMIENTO

Es difícil, durante el acto quirúrgico, visualizar el "seno coronario sin techo". Su tratamiento se realiza ligando la vena cava superior izquierda y colocando un injerto en el techo o en el orificio del seno coronario. En relación con el drenaje o con la conexión de la vena cava inferior en el atrio izquierdo, esta anomalía se corrige con el cierre del defecto septal. Las demás anomalías venosas mencionadas no requieren de tratamiento.[13-15]

REFERENCIAS

1. Attie F. Anomalías del retorno venoso sistémico. En: Attie F, Zabal C, Buendía A: Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 35.
2. Galindo A, Gutiérrez-Larraya F, Escribano D, et al. Clinical significance of persistent left superior vena cava diagnosed in fetal life. Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 30:152.
3. Fischer DR, Zuberbuhler JR. Anomalous systemic venous return. En: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M: Paediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1987. p. 497.
4. Lee ME, Sade RM. Coronary sinus septal defect: Surgical considerations. J Thorac Cardiovasc Sure 1979; 7: 563.
5. Lenox CC, Zubcrbuhler JR, Pane SC. Absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava. Am J Cardiol 1980; 45: 117.
6. Raghib G, Ruttemberg HD, Anderson RC, et al. Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect and absence of coronary sinus. Circulation 1965; 31: 906.
7. Anderson RC, Heilig W, Novick R, Jarvis C. Anomalous inferior vena cava with azygos draining so-called absence of the inferior vena cava. Am Heart J 1955; 49: 318.
8. Anderson RC, Adams P, Burke B. Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infrahepatic interruption of inferior vena cava). J Pediatr 1961; 59: 370.
9. Horwitz S, Esquivel Avila J, Attie F, Et Al. Clinical diagnosis of persistent left superior vena cava by observation of yugular pulses. Am Heart J 1973; 6: 759.

Capítulo 8

Conexión anómala total de venas pulmonares

Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena, Dr. Juan Calderón-Colmenero, Dr. Alfonso Buendía Hernández y Dr. Fause Attie

La *conexión anómala de las venas pulmonares* es una entidad congénita en la que las venas pulmonares se conectan en cualquier otro sitio diferente que no sea el atrio izquierdo y, por lo tanto, parte de las venas pulmonares o todas ellas conectan con el atrio derecho, ya sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios. La primera descripción de esta patología fue hecha en 1798 por Wilson, quien la definió como *"una formación monstruosa del corazón en la cual la vena cava superior está unida por un tronco formado por dos venas que vienen de los pulmones"*.[1]

Preferimos la denominación de *conexión anómala* en vez de *drenaje anómalo* debido a que existen casos en los que el drenaje es anómalo pero la conexión es normal, como en los defectos septales interatriales que están inmediatamente debajo de la vena cava superior (tipo *ostium secundum*), en los que las venas pulmonares derechas, normalmente conectadas con el atrio izquierdo, drenan en forma parcial o del todo hacia el atrio derecho a través de la comunicación interatrial. La clasificación más comúnmente usada es la de Darling y colaboradores, que se basa en el sitio anatómico en donde ocurre la conexión anormal, y la dividen en cuatro grupos: en el tipo I, la conexión anómala se produce a nivel supracardíaco (vena cava superior, cayado de la vena ácigos, vena innominada y vena cava superior izquierda persistente); en el tipo II, la conexión anómala se establece a nivel cardíaco (seno coronario o directamente al atrio derecho, o ambos); en el tipo III, la conexión anómala ocurre a nivel infracardíaco (vena porta, venas hepáticas, *ductus venosus,* venas gástricas o vena cava inferior), y en el tipo IV, la conexión anómala es de tipo mixto y se hace en dos o más de los tres niveles previos mencionados (**Figuras 8.1 y 8.2**).[2]

La conexión anómala puede involucrar ambos pulmones de manera total o parcial, o afectar a un solo pulmón de manera completa o parcial (**Figura 8.3**); así, es posible describir sin ambigüedad todas las formas posibles de conexión venosa anómala utilizando la combinación de los términos *total*, *parcial*, *bilateral* y *unilateral*. Una vez que se mencionan los pulmones o sus partes involucradas, se debe describir el tipo de conexión anómala que puede ocurrir en diferentes sitios de los niveles *supracardíaco*, *cardíaco* e *infracardíaco*. El orden de frecuencia en que ocurren los sitios de conexión anómala son la vena innominada por intermedio de la vena vertical izquierda, seno coronario, vena cava superior derecha, atrio derecho y venas porta, cava inferior y ácigos, respectivamente. La conexión venosa pulmonar anómala al atrio derecho frecuentemente se localiza en su porción posteroinferior; el número de venas puede variar desde la vena pulmonar común, que drena ambos pulmones, o dos, tres y hasta cuatro venas pulmonares que conectan separadamente con el atrio derecho. La obstrucción se observa raramente en esta forma de conexión anómala; en cambio, son frecuentes las anomalías cardíacas asociadas. Cuando la conexión venosa anómala es en la vena cava superior, las venas pulmonares de cada pulmón se unen confluyendo por detrás del atrio izquierdo, originando un colector anómalo que asciende, pasa por delante del hilio del pulmón derecho y entra

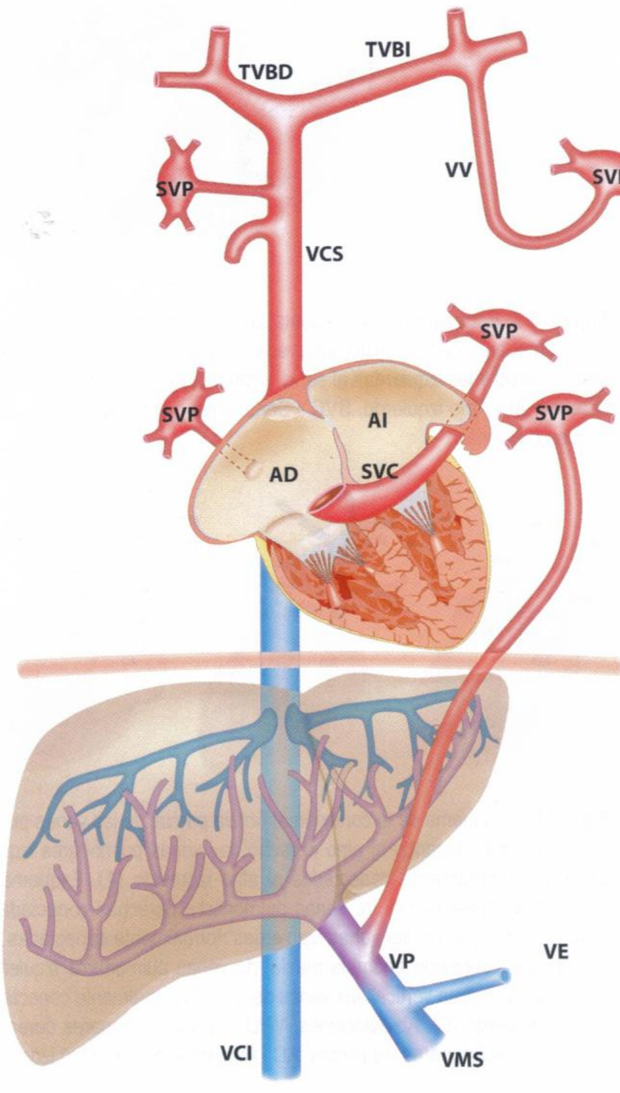


Figura 8.1. Esquema que representa las diversas conexiones anómalas de la llegada de las venas pulmonares con el seno venoso pulmonar (SVP). Supracardíaca a vena vertical (VV) conectada al tronco venoso braquiocefálico izquierdo (TVBI) que conecta con el tronco braquiocefálico venoso derecho (TVBD), que confluye en la vena cava superior (VCS), donde también puede llegar el seno venoso pulmonar. En las conexiones cardíacas, la llegada del seno venoso es al seno coronario (SC) o directamente al atrio derecho (AD), y en las infracardíacas, donde el seno venoso pulmonar llega a la vena porta (VP), a la vena esplénica (VE), a la vena mesentérica superior (VMS) o a la vena cava inferior (VCI). (Luis Muñoz).

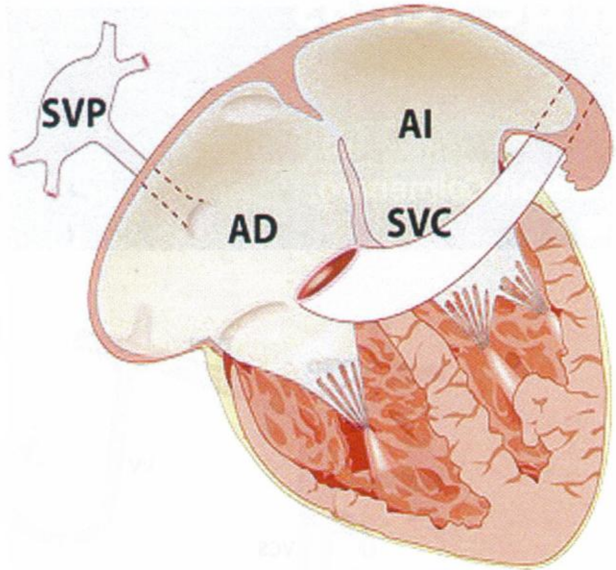


Figura 8.2. Esquema que representa la conexión anómala total de venas pulmonares de tipo mixto. Las venas pulmonares derechas llegan al atrio derecho y las izquierdas al seno coronario. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. SVC - Seno venoso coronario. SVP - Seno venoso pulmonar.

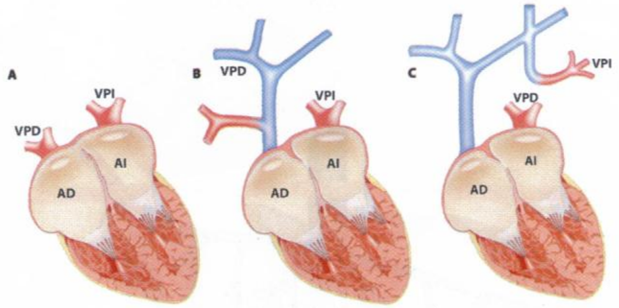


Figura 8.3. Esquema de la conexión anómala parcial de las venas pulmonares derechas llegando al atrio derecho; las venas pulmonares izquierdas están normalmente conectadas al atrio izquierdo (A). Esquema de conexión anómala parcial de venas pulmonares derechas conectadas a la vena cava superior; las venas izquierdas normalmente conectadas (B). Esquema de conexión anómala parcial de venas pulmonares izquierdas que llegan a la vena vertical; las venas derechas normalmente conectadas al atrio izquierdo (C). Abreviaciones: VPD - Venas pulmonares derechas. VPI - Venas pulmonares izquierdas. AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo.

a la cara posterior de la vena cava superior derecha. En muy pocos casos, el tronco venoso pulmonar se conecta con la vena ácigos. La vena vertical constituye el sitio más común de la conexión anómala; las venas del pulmón derecho, al unirse, forman un canal colector que se dirige hacia la izquierda y luego asciende recibiendo las venas del pulmón izquierdo. Este canal colector se continúa con la vena vertical (vena cava superior izquierda persistente), que a su vez desemboca en la vena innominada, la cual pasa por delante del arco aórtico y lleva la sangre venosa pulmonar a la vena cava superior y, de ahí, al atrio derecho.[2,3] En ocasiones, el tronco ascendente pasa entre la rama izquierda de la arteria pulmonar y el bronquio izquierdo, estructuras que producen obstrucción extrínseca al flujo pulmonar.

La conexión anómala venosa en el seno coronario constituye el segundo lugar en frecuencia dentro de esta entidad. La vía anómala se sitúa dentro del pericardio; las venas pulmonares se unen a un colector común que se conecta con el seno coronario a nivel del surco atrioventricular, el cual sigue su curso hacia el atrio derecho. La trayectoria del seno coronario en estos casos es anómala, ya que, en vez de tener una posición horizontal, está ubicada en un plano cercano al vertical, lo cual constituye un signo patognomónico en la imagen angiográfica. El seno coronario está muy dilatado y su abertura en el atrio derecho es más grande, además de que ocupa toda el área del triángulo de Koch y en no pocas ocasiones aumenta su extensión. La estenosis a nivel de la unión entre venas pulmonares y seno coronario ocurre con poca frecuencia.

En la conexión anómala a nivel infradiafragmático, las venas de ambos pulmones confluyen y forman un tronco colector que desciende por delante del esófago y penetra al diafragma a través del hiato esofágico. Comúnmente, el tronco anómalo se une a la vena porta en el sitio de confluencia de las venas esplénica y mesentérica superior; en ocasiones, puede presentar dilataciones aneurismáticas con adelgazamiento de sus paredes; menos frecuentemente desemboca al *ductus venosus* o a una de las venas hepáticas, o bien a la vena cava inferior.

Los sitios anatómicos de obstrucción al drenaje venoso pulmonar pueden tener lugar en diferentes niveles; uno es a nivel del *septum* interatrial en aquellos casos en donde el defecto es pequeño; puede ocurrir a nivel del colector venoso anómalo, generalmente de tipo intrínseco por estrechez de la luz, como sucede en el tipo infradiafragmático, o también puede ser extrínseco originado por las estructuras adyacentes, como a nivel del hiato esofágico o en el caso en el que la arteria pulmonar izquierda y el bronquio izquierdo presionan una vena pulmonar anómala que corre entre ellos. Puesto que el *ductus venosus* normalmente experimenta constricción, este tipo de conexión anómala origina obstrucción venosa pulmonar. Finalmente, cuando la conexión anómala se hace en la vena porta o en sus tributarias, los sinusoides hepáticos se interponen al canal venoso pulmonar, originando un aumento en la resistencia al retorno del sistema venoso pulmonar.[1-3]

La malformación constante que parece obligada es la presencia de una comunicación interatrial que puede variar desde foramen oval permeable o un defecto pequeño hasta grandes comunicaciones o atrio único. La presencia del defecto septal es importante para que la sangre venosa pulmonar pueda llegar a las cavidades izquierdas.

La conexión anómala parcial presenta un amplio espectro anatómico; se puede encontrar en la literatura un sinnúmero de combinaciones potenciales entre las venas pulmonares, por un lado, y las diferentes venas sistémicas tributarias con las cuales conectan anómalamente, por el otro. En general, las venas pulmonares izquierdas frecuentemente se conectan de manera anormal con las venas derivadas del sistema cardinal izquierdo del embrión (seno coronario y vena innominada), mientras que las venas del pulmón derecho lo hacen en los derivados del sistema cardinal derecho (vena cava superior, segmento suprahepático de la vena cava inferior). En orden de frecuencia, la conexión anómala parcial de las venas pulmonares se manifiesta de la siguiente manera: en primer lugar, las venas pulmonares derechas desembocan en

la vena cava superior; en segundo lugar, las mismas venas conectan al atrio derecho; en tercer lugar, éstas desembocan a la vena del pulmón izquierdo, a la vena innominada. Una variante menos frecuente de la forma parcial es el llamado *síndrome de cimitarra* (**Figura 8.4**).[4] Cualesquiera que sean las venas y los sitios de conexión anómala, las características del corazón son comunes a todos los casos. Existe dilatación e hipertrofia ligera a moderada del atrio y ventrículo derecho con dilatación de la arteria pulmonar, con atrio y ventrículo izquierdo normales o reducidos de tamaño a consecuencia de la falta de conexión de las venas pulmonares con la cámara atrial. La persistencia del conducto arterioso y la comunicación interventricular se asocian algunas veces a la conexión anómala total de venas pulmonares y más raramente a estenosis valvular pulmonar, coartación de la aorta y tetralogía de Fallot.[1,5,6]

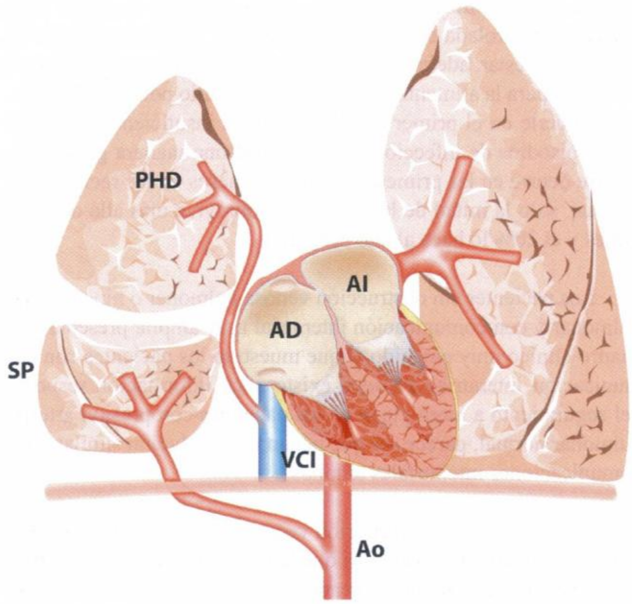


Figura 8.4. Esquema que representa el síndrome de cimitarra: el pulmón derecho es hipoplásico y sus venas se conectan a la vena cava inferior en su porción supradiafragmática; además, existe una colateral de la arteria aorta que irriga la parte inferior del pulmón derecho, llamada *secuestro pulmonar*. Abreviaciones: PHD - Pulmón derecho hipoplásico. VCI - Vena cava inferior. Ao - Aorta. SP - Secuestro pulmonar. AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo.

FISIOPATOLOGÍA

La conexión anómala total de venas pulmonares es consecuencia de la falla de la canalización de los canales venosos en el mediastino y de que las venas intrapulmonares se conectan al sistema venoso sistémico y este sitio queda persistente y crecido; además, de que la anastomosis a sistema venoso cardinal anterior da origen a la conexión supracardíaca, la anastomosis con el sistema venoso del seno del cuerno izquierdo produce la conexión a nivel cardíaco y la anastomosis con el sistema onfalomesentérico da la conexión infradiafragmática. Las dimensiones de las estructuras del lado izquierdo habitualmente son de tamaño normal. De todas formas, si bien en la vida intrauterina las resistencias pulmonares están elevadas y el conducto arterioso es permeable, la malformación no produce mayores consecuencias en esta etapa del desarrollo.[3]

Todos los tipos de conexión anómala tienen una característica fisiopatológica en común, que es el cortocircuito mixto secundario a la mezcla de sangre venosa pulmonar y sistémica a nivel del atrio derecho. Cuando el niño nace, la disminución de las resistencias pulmonares que se presenta al expandirse el pulmón causa un cortocircuito de izquierda a derecha secundario al retorno venoso pulmonar que llega al atrio derecho; de este sitio se distribuye en parte a la circulación pulmonar y, en otra parte, a través del foramen oval hacia la circulación sistémica. El curso de la circulación a partir de este punto depende básicamente de tres factores: el tamaño del defecto septal atrial, el nivel de las resistencias pulmonares y la presencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar.[2] Cuando el defecto septal atrial es grande, las presiones en ambos atrios se igualan; la magnitud del cortocircuito a nivel atrial dependerá de la distensibilidad de los ventrículos y de la resistencia al vaciado de éstos. Cuando las resistencias pulmonares disminuyen a lo largo de las primeras semanas de vida, la distensibilidad del ventrículo derecho aumenta y, consecuentemente, el flujo pulmonar crece en forma importante. En estas condiciones, la cantidad de sangre del retorno venoso pulmonar será grande y, por lo tanto, existirá sólo una discreta disminución de la saturación periférica con cianosis mínima que puede pasar desapercibida.

A pesar de que la fisiología del retorno venoso anómalo total de venas pulmonares, con defecto septal atrial grande y sin hipertensión arterial pulmonar, tiene una evolución semejante a la de la comunicación interatrial aislada, la tendencia a la hipertensión arterial pulmonar grave temprana es mayor con la primera. Según disminuye el tamaño del defecto septal atrial, el flujo pulmonar se incrementa porque el paso de sangre hacia la izquierda es menor. En estas circunstancias, el hiperflujo pulmonar aumenta las resistencias pulmonares con la aparición precoz de hipertensión arterial pulmonar. El hiperflujo pulmonar produce hiperplasia del endotelio capilar e hipertrofia de la capa media de las arteriolas, con el consecuente aumento de las resistencias pulmonares. Los cambios consecutivos a la aparición de ésta son la disminución progresiva del flujo pulmonar y el aumento del cortocircuito de derecha a izquierda a nivel atrial con aparición o incremento de la cianosis, aun en presencia de hiperflujo pulmonar. Cuando no hay incremento en las resistencias pulmonares, el flujo pulmonar está importantemente aumentado; sin embargo, debido a la gran distensibilidad del lecho vascular pulmonar, es poco probable que exista insuficiencia cardíaca, mientras que, cuando se elevan las resistencias pulmonares, el ventrículo derecho se ve sometido a una sobrecarga volumétrica y además de presión, lo que da lugar a insuficiencia cardíaca.[2]

La obstrucción del retorno venoso pulmonar es un aspecto importante en esta enfermedad. Puede ser tanto supradiafragmática como infradiafragmática, y mientras más importante sea la obstrucción, mayor el grado de la hipertensión venocapilar y de la elevación de las resistencias vasculares pulmonares. Estos hechos producen disminución del flujo a través de la tricúspide por elevación de la presión ventricular derecha, con la consiguiente reducción del flujo pulmonar. La saturación de la sangre que llega al atrio derecho es baja y, por lo tanto, existirá cianosis de diversos grados por el paso de sangre insaturada al circuito sistémico. Generalmente se acepta que la obstrucción es mayor cuando la conexión es de

tipo infradiafragmático, sea por compresión del conducto venoso al cruzar el diafragma, o bien por la resistencia al paso de sangre a través de la circulación hepática. También puede existir obstrucción al retorno venoso pulmonar en los casos de conexión a la vena vertical. Hay que tomar en cuenta que la conexión anómala de las venas pulmonares puede ser de tipo mixto; en estos casos, la obstrucción al retorno venoso puede ser solamente de una o dos venas, lo que causaría elevación en la presión arterial del pulmón afectado, mientras que el otro puede cursar con presión y resistencias normales. Sin importar el sitio de la obstrucción, las alteraciones que se producen a nivel del corazón son hipertrofia importante de las paredes del ventrículo derecho y disminución de su distensibilidad y de su llenado diastólico. Por ello se registrará un descenso del flujo pulmonar, de la saturación a nivel del atrio derecho y de la circulación sistémica, por lo que estos enfermos evolucionan con cianosis importante.[2]

Después del nacimiento, el aumento del flujo pulmonar produce incremento marcado de la presión pulmonar en presencia de obstrucción venosa. Esta elevación puede ser de tal magnitud que la presión capilar excede la presión oncótica del plasma y en tal circunstancia se produce edema agudo pulmonar, que puede agravarse en los niños con hipoxia. La presencia de un conducto arterioso permeable puede en estas circunstancias mantener un gasto sistémico adecuado, reducir la hipertensión pulmonar y asimismo el grado de edema agudo pulmonar.

DIAGNÓSTICO

La conexión anómala de una vena pulmonar usualmente no produce síntoma alguno; el diagnóstico es casual, ya sea por polipnea, secundario a flujo pulmonar elevado, o por la presencia de un soplo en un enfermo asintomático. Los síntomas se incrementan de acuerdo con el número de venas anómalas. Predomina ligeramente el sexo femenino sobre el masculino. Algunos enfermos con defecto septal atrial se ven complicados con una conexión venosa parcial, en cuyo caso los síntomas se ven exacerbados por la vena anómala. Con mayor frecuencia, esa particular combinación permite una sobrevida larga. Eventualmente aparece fatiga, disnea de esfuerzo e insuficiencia cardíaca; estos síntomas son indistinguibles de los del defecto septal atrial, aunque se ha dicho que, a mayor gravedad de la sintomatología, mayor probabilidad de conexión anómala asociada. Algunos niños presentan retardo en el desarrollo ponderal. La cianosis es rara durante la infancia y suele aparecer hacia la cuarta década de la vida, sea por incremento en el cortocircuito de derecha a izquierda o por el desarrollo de hipertensión pulmonar. El diagnóstico clínico diferencial con el defecto septal atrial no complicado ocasionalmente se debe realizar con estudios de imagen como angiotomografía o el cateterismo cardíaco. En cuanto a la historia natural de la anomalía no complicada con un defecto septal, algunos estudios anatómicos sugieren que tiene buen pronóstico, por lo menos los casos asintomáticos. El síndrome de cimitarra, desde el punto de vista clínico, se puede dividir en tres grupos: el de la forma adulta, sin hipertensión arterial pulmonar y con comunicación interatrial pequeña; aquellos pacientes que tienen anormalidades congénitas complejas que modifican la sintomatología y la historia natural; y la presentación en lactantes, caracterizado por hipertensión arterial pulmonar severa y mal pronóstico. En el síndrome de la cimitarra son frecuentes las infecciones respiratorias debidas a la malformación pulmonar que lo acompaña.

El cuadro clínico de la conexión anómala total de venas pulmonares es variable y depende de diversos factores, como el valor de la presión y de las resistencias vasculares pulmonares, el estado contráctil del ventrículo derecho y primordialmente la presencia o ausencia de obstrucción venosa pulmonar. Los pacientes portadores de obstrucción venosa, en su mayoría con conexiones infracardíacas, presentan síntomas en los primeros días de vida y rara vez sobreviven más de 2 o 3 semanas. Evolucionan con edema pulmonar franco, con todas sus características clínicas. Aquellos casos con obstrucción venosa severa y flujo pulmonar aumentado, con elevación de las resistencias pulmonares, desarrollan los síntomas de la insuficiencia cardíaca congestivo venosa grave con poca cardiomegalia.[2] La insuficiencia cardíaca de los primeros meses de vida puede ser controlada con tratamiento médico. El cuadro clínico se puede manifestar, además, por infecciones respiratorias frecuentes, dificultad para la alimentación y pobre desarrollo ponderal. La causa de muerte en el primer año de vida es la insuficiencia cardíaca y los episodios de infección pulmonar. De una manera general, la muerte ocurre en las primeras semanas o meses en los recién nacidos; así, sólo la mitad de los pacientes sobrevive más allá de los 3 meses y el 20% lo hace al año de edad.

Los pacientes sin obstrucción venosa pulmonar o hipertensión pulmonar y con comunicación interatrial muy amplia presentan un cuadro clínico muy parecido al que muestran los pacientes con comunicación interatrial. Aunque existe poca información respecto del seguimiento a largo plazo de los pacientes con presión arterial pulmonar normal, parece ser que tienen una evolución similar a las comunicaciones interatriales amplias.

Los enfermos sin obstrucción venosa pulmonar habitualmente están asintomáticos al nacer, ya que la saturación sistémica de oxígeno se encuentra a niveles cercanos a lo normal. La cianosis es tan ligera que a veces pasa desapercibida, a menos que coexista con insuficiencia cardíaca o bien que el paciente sobreviva lo suficiente para desarrollar las alteraciones vasculares pulmonares secundarias al cortocircuito. La taquipnea y la dificultad para la alimentación aparecen al final del primer mes; a los 6 meses, se establece la insuficiencia cardíaca y los episodios de infecciones respiratorias de repetición. En presencia de obstrucción venosa, existe disnea progresiva a corto plazo, así como dificultad para la alimentación e insuficiencia cardíaca. La hipoxia es severa desde el nacimiento e intratable en aquellos casos con defectos septales interatriales restrictivos. La cianosis y taquipnea están presentes desde el nacimiento y la progresión hacia la insuficiencia cardíaca de difícil control es rápida, de tal modo que la muerte sobreviene a corto plazo.

La gran mayoría de los casos de conexión anómala total de venas pulmonares son de presentación esporádica y el riesgo de recurrencia es menor al 2.5%. A pesar de ello, Bleyl y colaboradores reportan la presencia de esta cardiopatía a través de tres generaciones. Esta cardiopatía congénita algunas veces está asociada a diversos síndromes, dentro de los cuales destacan Holt-Oram, Klippel-Feil, Focomelia y Schachermann.[1]

La radiografía de tórax tiene ciertas características que sugieren la cardiopatía: se observa dilatación del atrio y del ventrículo

derecho, el arco del tronco de la arteria pulmonar es prominente y el flujo pulmonar aumentado. En casos de conexión supracardíaca después del período de recién nacido, se observa la imagen en "8" o de "muñeco de nieve"; en casos de conexiones obstructivas, no hay o es mínima la cardiomegalia y se perciben signos de hipertensión venocapilar severos con presencia de líneas B de Kerley (**Figuras 8.5 y 8.6**). En los casos de síndrome de la cimitarra es posible sospechar la anomalía en la radiografía posteroanterior de tórax. El término deriva de la imagen que se observa en la radiografía de tórax, dada por la conexión venosa anómala parcial que se extiende desde una posición lateral del pulmón derecho de localización medial con incremento en el calibre conforme éste desciende hacia el ángulo cardiofrénico, y que semeja a una espada turca o cimitarra; además se puede apreciar la dextroposición del corazón secundaria a la hipoplasia pulmonar derecha.

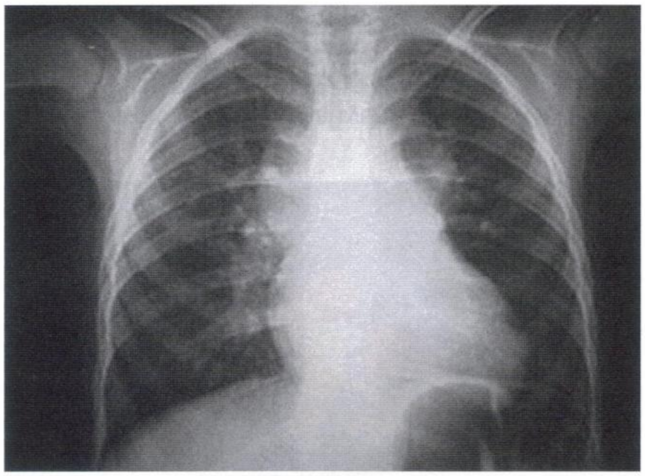


Figura 8.5. Radiografía de tórax de paciente con conexión anómala total de venas pulmonares supracardíaca a vena vertical con la imagen en "8" o "muñeco de nieve"; el perfil superior izquierdo está dado por la vena vertical, el derecho por la vena cava superior y el inferior por la silueta cardíaca con dilatación de cavidades derechas.

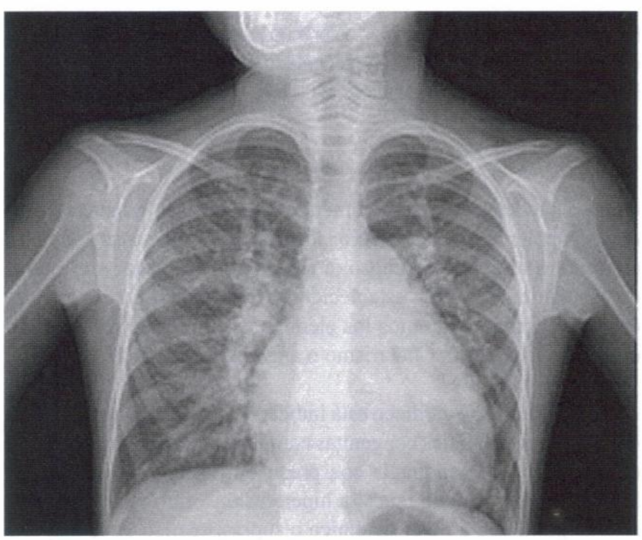


Figura 8.6. Radiografía de tórax en conexión anómala de venas pulmonares a seno coronario; resalta la cardiomegalia con dilatación de cavidades derechas, el perfil pulmonar abombado y los datos de hipertensión venocapilar pulmonar con cefalización de la trama vascular pulmonar.

Los enfermos con conexión anómala parcial suelen tener trazos electrocardiográficos sin alteraciones significativas o presentar, como en la comunicación interatrial, bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His como manifestación de sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho. Algún caso excepcional que sobrevive hasta la edad adulta, particularmente con obstrucción venosa e hipertensión pulmonar, puede mostrar signos de hipertrofia ventricular derecha. En la conexión anómala total, el electrocardiograma ofrece algunos datos sugestivos de la anomalía, y las características habituales son dilatación del atrio y ventrículo derechos. En nuestros casos, hemos observado ritmo sinusal de base en todos; sin embargo, son relativamente frecuentes las arritmias atriales y el bloqueo atrioventricular de primer grado en pacientes de mayor edad. Muy a menudo aparecen signos de crecimiento atrial derecho manifestados por una onda P alta y acuminada, hecho menos frecuente en los casos con obstrucción venosa que en aquellos sin tal complicación. El eje del QRS se sitúa a la derecha en la mayoría de los casos. Otro hallazgo importante en el electrocardiograma es la presencia de complejos QRS polifásicos en las derivaciones DII, DIII y aVF, detectado en un tercio de nuestros enfermos. A menudo aparece onda R alta con o sin onda s pequeña en V_1, lo que indica grados diversos de hipertrofia ventricular derecha (**Figura 8.7**).[2]

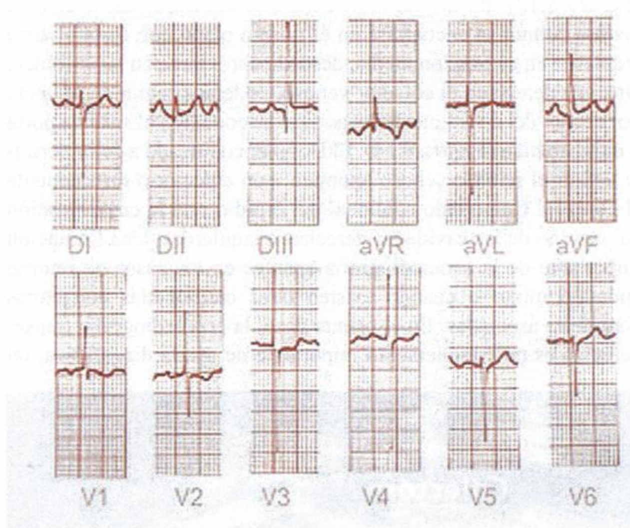


Figura 8.7. Electrocardiograma de conexión anómala total de venas pulmonares; la onda P está acuminada en DII, con eje desviado a la derecha a +150°, onda R alta en V_1, con complejos polifásicos en DII, DII, aVF y de V_2 a V_4.

La conexión anómala total de las venas pulmonares produce una acentuada sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho, de tal modo que este efecto dinámico de la malformación puede hacerse aparente al estudio ecocardiográfico en modo M, aunque se trate sólo de un dato indirecto. Resulta de mayor utilidad diagnóstica el hallazgo de un espacio libre de ecos por detrás del atrio izquierdo

que corresponde al colector venoso común, situado anatómicamente en ese sitio.

En realidad, el ecocardiograma bidimensional acoplado al Doppler codificado a color ofrece elementos suficientes para el diagnóstico de la cardiopatía. Para un diagnóstico preciso debemos utilizar una secuencia de estudio permita el diagnóstico tanto de la anomalía como de una lesión asociada. Así, es importante confirmar la ausencia de venas pulmonares conectadas al atrio izquierdo, identificar la confluencia venosa y las venas pulmonares por separado, valorar el sitio y grado de obstrucción y diagnosticar las lesiones asociadas (**Figura 8.8**). Utilizando las aproximaciones subcostal y paraesternal, es posible identificar el retorno venoso anómalo conectado ya sea al colector retrocardíaco, al seno coronario, al atrio derecho, a la vena cava superior o a la vena vertical (**Figuras 8.9 y 8.10**). En las conexiones al seno coronario, la aproximación subxifoidea localiza las venas pulmonares conectadas a un seno dilatado, inmediatamente por detrás o a un lado del atrio izquierdo (**Figuras 8.11 y 8.12**). En las conexiones al atrio derecho, es posible identificar una o todas las venas pulmonares entrando por separado o por un colector directamente a la cámara atrial; este tipo es el más difícil de identificar por ecocardiografía (**Figura 8.13**). En los casos de conexión infracardíaca, la cámara venosa común se encontrará en el mismo plano que corta al atrio izquierdo en su porción media, desde la aproximación subxifoidea. Una vez detectado el colector venoso, podemos seguir su trayecto por debajo del diafragma hasta su sitio de conexión al sistema porta o intrahepático (**Figura 8.14**). El Doppler codificado a color permite definir el retorno venoso anómalo a un colector o directamente al corazón. Como dato adicional del estudio está la cuantificación del tamaño de las cavidades derechas e izquierdas. Una limitación importante de la ecocardiografía aparece en los casos de retorno anómalo mixto o cuando existen otras cardiopatías congénitas complejas asociadas. En el primer caso, la ecocardiografía transesofágica es un complemento importante de ayuda diagnóstica, tal

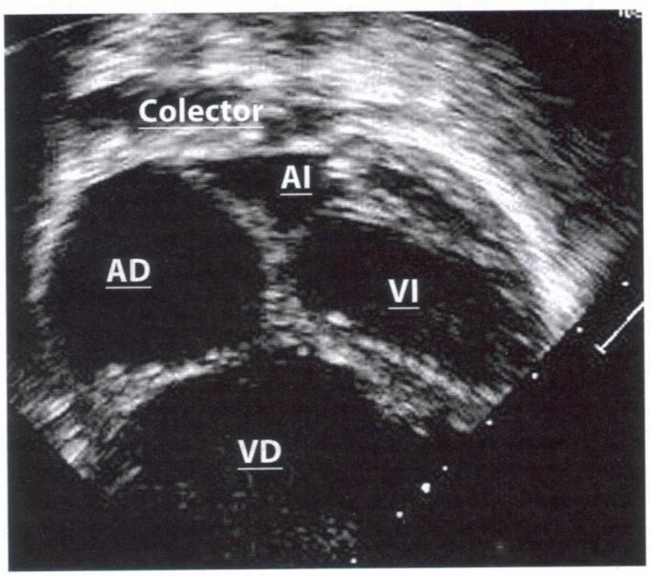


Figura 8.8. Ecocardiograma bidimensional en imagen de cuatro cámaras; muestra la dilatación de las cavidades derechas y por arriba del atrio izquierdo el colector venoso pulmonar dilatado, que no se conecta al atrio izquierdo.

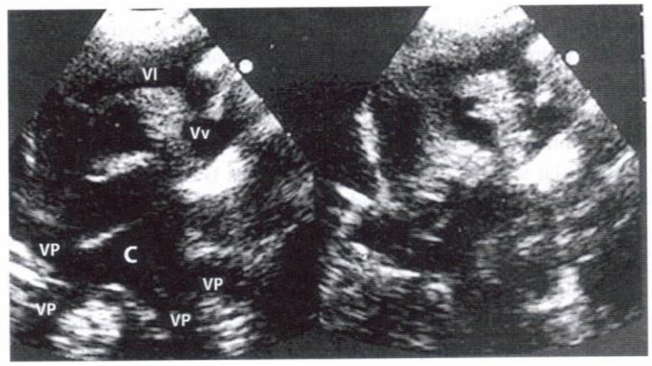


Figura 8.9. Ecocardiograma bidimensional en proyección supraesternal que muestra la unión de las venas pulmonares (VP) que confluyen en el colector (C), el cual se continúa con la vena vertical (Vv), conectada a la vena innominada (VI) que drena en la vena cava superior, la cual está dilatada.

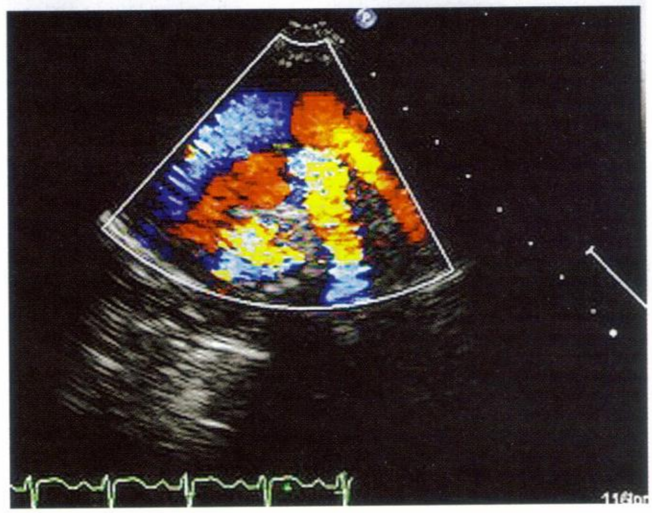


Figura 8.10. Ecocardiograma en color muestra dos arcos: el arco superior corresponde al sistema venoso comentado previamente de vena vertical innominada y vena cava superior (azul-rojo), y el arco inferior es el arco aórtico (rojo-azul).

como se ha demostrado previamente. Por el procedimiento acoplado al Doppler codificado a color identificamos las venas anómalas conectadas al colector venoso, a la vena innominada y a la vena cava superior. Una vez establecido el diagnóstico de certeza por ecocardiografía, tendremos los elementos suficientes para la indicación quirúrgica sin cateterismo o angiocardiograma.[1,2]

El cateterismo cardíaco está indicado en aquellos casos asociados a otras cardiopatías congénitas complejas o por la imposibilidad de diagnosticar la anomalía con precisión por la ecocardiografía. El cateterismo derecho muestra hipertensión ventricular derecha y arterial pulmonar a nivel sistémico o suprasistémico en la mayoría de los casos. Como se comentó previamente, una pequeña minoría de estos enfermos puede tener presión arterial pulmonar normal o ligeramente elevada, como ocurre cuando no existe obstrucción venosa y la comunicación interatrial es amplia. Otro aspecto importante se relaciona con la oximetría. Se detecta saturación similar de

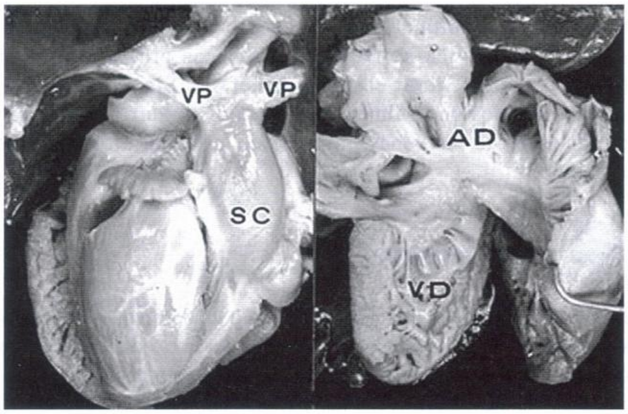


Figura 8.11. La fotografía del lado izquierdo muestra una pieza anatómica de conexión anómala de venas pulmonares (VP) conectadas al seno coronario; se observa dilatado. En la pieza anatómica del lado derecho, las cavidades derechas están dilatadas tanto en el atrio derecho (AD) como en el ventrículo derecho (VD).

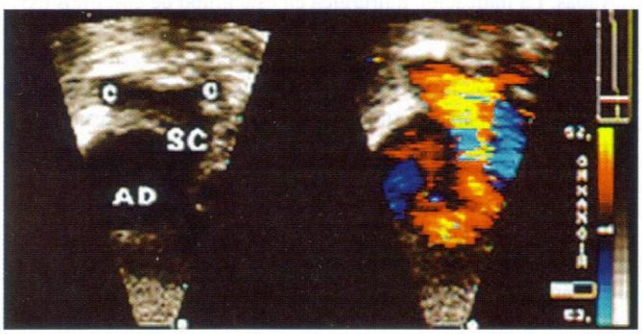


Figura 8.12. Ecocardiograma bidimensional y color de la conexión anómala a seno coronario (SC) dilatado; colector (C) que llega al atrio derecho igualmente dilatado.

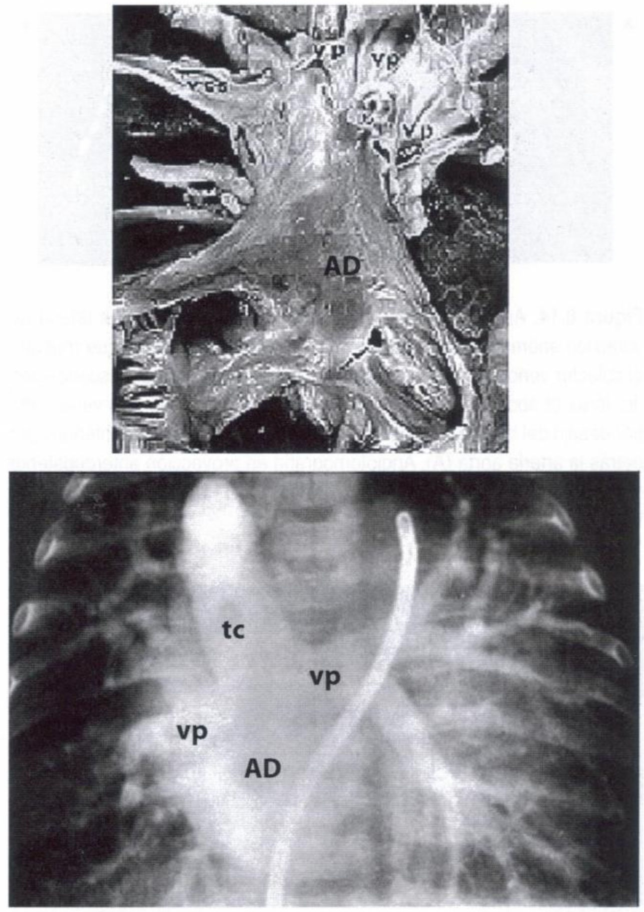


Figura 8.13. Imagen superior: pieza anatómica que muestra la conexión anómala total de las venas pulmonares (VP) al atrio derecho, cercana a la desembocadura de la vena cava superior (VCS) y vena cava inferior (VCI). Abajo: imagen angiográfica de esta llegada de las venas pulmonares al atrio derecho a través del tubo colector (TC).

oxígeno en las cuatro cavidades cardíacas, y este hecho se explica por tratarse de una cardiopatía congénita con cortocircuito mixto a nivel atrial, punto de partida de la distribución de sangre a las demás cavidades del corazón. Por otra parte, en los casos con obstrucción venosa importante encontramos una saturación de oxígeno inferior en comparación con aquéllos sin obstrucción.

El angiocardiograma con disparos selectivos en ambas ramas de la arteria pulmonar permite una identificación precisa de las estructuras cardíacas en cualquier tipo de conexión anómala (**Figura 8.15**). En la conexión anormal al seno coronario, las venas del pulmón derecho y del pulmón izquierdo llegan por separado a través de un colector a dicho seno que tiene forma de pera. Para el retorno venoso anómalo infradiafragmático, la inyección selectiva en las ramas de la arteria pulmonar es igualmente suficiente para realizar un diagnóstico confiable. La inyección del material de contraste en la arteria pulmonar y el seguimiento de su trayecto muestra la confluencia de las venas pulmonares que confluyen a un tronco colector que atraviesa el diafragma y se conecta al sistema venoso abdominal, sea vena cava inferior o sistema porta. La identificación de la conexión anómala total de venas pulmonares a la vena cava superior y al atrio derecho es más difícil de definir por la angiocardiografía. Esto se debe a que el hiperflujo dificulta la visualización de las estructuras relacionadas con el tipo de conexión; sin embargo, este objetivo se logra con el uso de catéteres de grueso calibre y de disparos rápidos en forma selectiva en las ramas de la arteria pulmonar. En lo relacionado con el síndrome de la cimitarra, el cateterismo cardíaco se realiza con la intención de confirmar el diagnóstico, identificar el curso exacto del drenaje venoso anómalo, determinar la presencia de estenosis en las venas conectadas a la vena cava inferior, valorar el grado de hipertensión pulmonar, detectar malformaciones cardíacas asociadas, medir el cortocircuito, entre otras. La tomografía computada es una técnica de utilidad para detectar bronquiectasias y provee información sobre el colector venoso y el secuestro pulmonar (**Figura 8.16**).[7]

Actualmente es posible corroborar el diagnóstico ecocardiográfico de conexión anómala de venas pulmonares, cuando esto es requerido, por otros métodos menos invasivos que no sean el cateterismo cardíaco, como son la angiotomografía cardíaca y la resonancia magnética nuclear. En ambos casos generalmente se necesita de sedación en niños pequeños; para

A B

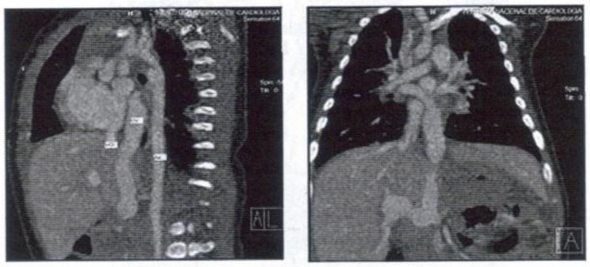


Figura 8.14. Angiotomografía toracoabdominal en proyección lateral de conexión anómala total de venas pulmonares infracardíaca, que muestra el colector venoso donde confluyen las venas pulmonares, descendiendo del tórax al abdomen por el hiato esofágico y conectado a la vena porta por debajo del hígado; en posición anterior tiene la vena cava inferior y por detrás la arteria aorta (A). Angiotomografía en proyección anteroposterior de la descripción previa (B). Abreviaciones: CV - Colector venoso. VCI - Vena cava inferior. Ao - Aorta.

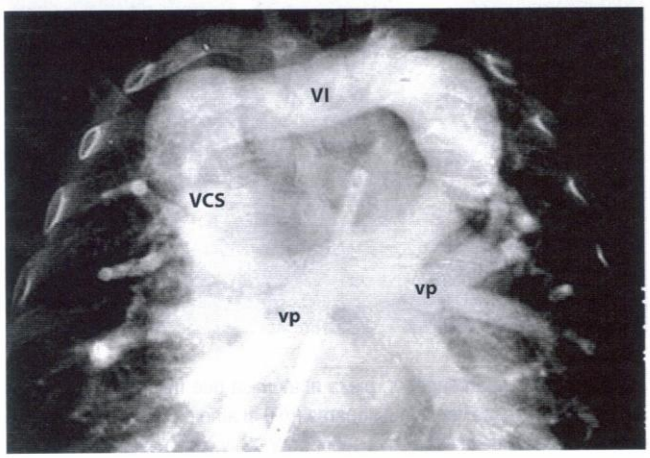


Figura 8.15. Imagen angiográfica de conexión anómala de venas pulmonares; el trayecto es: venas pulmonares (VP) que confluyen en el colector, conectado a la vena vertical, a su vez con la innominada (VI), llegando a la vena cava superior (VCS) que está dilatada, conectada al atrio derecho.

A B

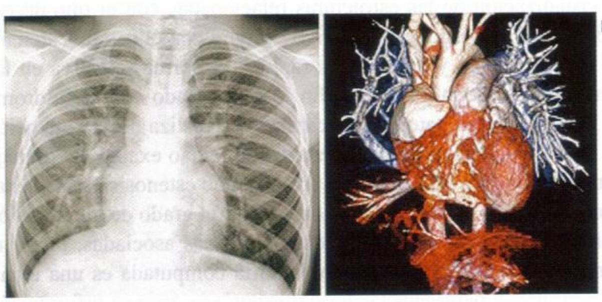


Figura 8.16. Radiografía de tórax posteroanterior de síndrome de cimitarra: hay hipoplasia pulmonar con espacios intercostales más cerrados y resalta la imagen vascular por fuera de la silueta cardíaca derecha, que corresponde propiamente a la cimitarra (A). Angiotomografía toracoabdominal con reconstrucción tridimensional; por fuera, del lado derecho del corazón se muestra el vaso colector de las venas pulmonares, la cimitarra, que llega a la porción supradiafragmática de la vena cava inferior (B).

la tomografía multicorte se usa medio de contraste y en resonancia magnética se requiere de apneas prolongadas, por lo que hay que valorar el riesgo-beneficio. Sin embargo, con ambos métodos generalmente se logra distinguir con claridad la conexión de las venas pulmonares, así como los defectos asociados.

TRATAMIENTO

Los recién nacidos con conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva son habitualmente enfermos muy comprometidos que requieren de ventilación mecánica. Los recién nacidos sin obstrucción venosa mejoran con las medidas habituales para la insuficiencia cardíaca; sin embargo, es preferible llevar a estos pacientes a cirugía una vez que se haga el diagnóstico.[8,9] Podemos hacer excepción de aquellos casos sin hipertensión arterial pulmonar, con comunicaciones interatriales amplias y sin insuficiencia cardíaca, que en realidad son unos cuantos y toleran una evolución tardía más favorable. Como comentario adicional, algunos pacientes que sobreviven más allá del año evolucionan con resistencias vasculares elevadas. La indicación quirúrgica en este grupo de enfermos existe siempre que las resistencias vasculares pulmonares sean ≤ 6 U Wood y la relación entre el gasto pulmonar y el gasto sistémico sea ≥ 2. En casos limítrofes, está indicada la realización de retos farmacológicos para determinar la reversibilidad de las resistencias vasculares pulmonares.

La técnica quirúrgica a emplear dependerá del tipo de conexión venosa anómala total de venas pulmonares. En la variedad supracardíaca, la corrección consiste en ligar la vena vertical a nivel de su desembocadura en la vena innominada, anastomosar el colector con la pared posterior del atrio izquierdo y cerrar la comunicación interatrial (**Figura 8.17**). En la variedad intracardíaca, se debe seccionar el puente muscular que separa el orificio de desembocadura del colector en el seno coronario y la comunicación interatrial de tal forma que se cree un defecto interatrial grande que posteriormente se cierra con un parche para redirigir el flujo del colector y del seno coronario hacia el atrio izquierdo (**Figura 8.18**). En la variedad infracardíaca, la corrección quirúrgica sigue los mismos lineamientos que para la conexión supracardíaca, excepto que la ligadura de la vena vertical se realiza inmediatamente por encima del diafragma (**Figura 8.19**).

Aunque los pacientes con el síndrome de cimitarra pueden cursar asintomáticos o con mínima sintomatología, cuando ésta inicia en la edad pediátrica generalmente se debe a insuficiencia cardíaca. Esto puede ser atribuido no solamente al cortocircuito secundario a la conexión anómala parcial de venas pulmonares, sino a la asociación con otras malformaciones cardíacas. La hipertensión pulmonar es muy frecuente cuando la sintomatología inicia en la lactancia, no así cuando se presenta en la edad adulta. En los pacientes pediátricos analizados, la hipertensión arterial pulmonar es común, prácticamente las tres cuartes partes, y la mitad de ellos a nivel sistémico; lo anterior se puede explicar por múltiples factores: cortocircuitos intracardíacos, estenosis de las venas pulmonares que se conectan a la vena cava inferior, la presencia del secuestro pulmonar y tal vez la falla en la adaptación de las arteriolas pulmonares después del nacimiento en la presencia de flujo pulmonar aumentado. El papel de la colateral aorta-pulmonar no queda claro

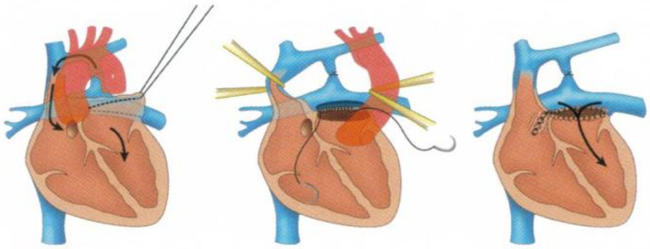


Figura 8.17. Corrección quirúrgica completa de conexión anómala total supracardíaca.

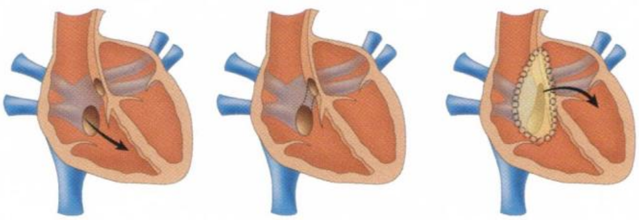


Figura 8.18. Corrección quirúrgica completa de conexión anómala total intracardíaca.

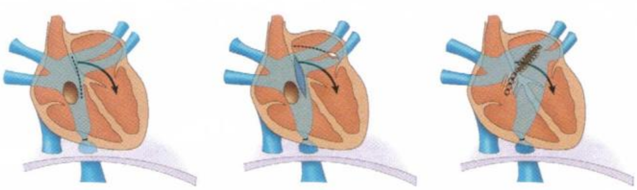


Figura 8.19. Corrección quirúrgica completa de conexión anómala total infracardíaca.

en este síndrome, pero se ha postulado que su oclusión puede jugar un papel importante en el tratamiento tanto de la hipertensión pulmonar como de la falla cardíaca, por lo que, al demostrarse en el cateterismo cardíaco, se procede a su embolización.

Las indicaciones de cirugía son: a) cortocircuito importante causante de falla cardíaca e hipertensión pulmonar y b) secuestro pulmonar, infecciones pulmonares de repetición, o ambas. Existen dos técnicas para la corrección quirúrgica en el síndrome de cimitarra: la de tunelización y la de reimplante. La tunelización, que consiste en crear un túnel con parche protésico desde la vena pulmonar que en forma anómala drena a la cava inferior hasta el atrio izquierdo a través de la comunicación interatrial, se acompaña de complicaciones tales como la obstrucción, por lo que actualmente no es muy utilizada. La técnica preferida es la del reimplante, o sea, seccionar la vena pulmonar anómala a nivel de su desembocadura en la cava inferior, espatularla y tunelizarla a través de un ojal pericárdico para anastomosarla a la pared posterior del atrio izquierdo, al cual se accede por un abordaje atrial derecho a través de la comunicación interatrial. Ésta última, una vez realizada la anastomosis venosa con el atrio izquierdo, se cierra con un parche lo suficientemente holgado para evitar obstrucciones.[10-12]

La mortalidad tiene relación fundamentalmente con la presencia y severidad de la obstrucción venosa, el nivel de las resistencias vasculares pulmonares, el compromiso metabólico de los recién nacidos y la técnica quirúrgica utilizada. El análisis de la mortalidad precoz y tardía en series importantes oscila del 5 al 29%. En años recientes, la mortalidad precoz y tardía se redujo en forma significativa, tanto en los recién nacidos y lactantes como en los adultos. Se ha visto que la causa más frecuente de mortalidad postoperatoria hospitalaria es el choque cardiogénico secundario a crisis hipertensivas pulmonares. Por tal circunstancia, resulta fundamental una terapéutica preoperatoria y postoperatoria enérgica, procurando con ella estabilizar al enfermo en un corto lapso de tiempo. Las crisis hipertensivas deben ser tratadas con una adecuada ventilación y oxigenación, sedación, así como el uso de drogas vasodilatadoras pulmonares como el óxido nítrico, bosetan, sildenafil o prostanoides. Es importante la relación entre la presión atrial derecha e izquierda después del tratamiento quirúrgico.

Vale la pena mencionar que las arritmias postoperatorias se instalan principalmente en aquellos casos con conexión anómala intracardíaca. En relación con esta cardiopatía, día a día hay resultados más alentadores en cuanto al tratamiento quirúrgico. La exposición transatrial de la cámara venosa común, la sutura continua de la cámara venosa común al atrio izquierdo y la ampliación del atrio izquierdo con pericardio son factores que reducen sobremanera la estenosis residual.[1,2,9]

REFERENCIAS

1. Anderson RH, Macartney F. Pulmonary venous abnormalities. En: Anderson RH, Macartney F, Shinebourne EA, Baker J, Rigby M, Tynan M. Paediatric cardiology. 2ª Ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p. 867.
2. Attie F. Conexión anómala total de venas pulmonares. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiopatías congénitas. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Ed. Médica Panamericana; 1993. p. 38.
3. Muñoz-Castellanos L, Kuri M, Sánchez C, et al. Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomo-embriológica. Arch Cardiol Mex 2008; 78: 247.
4. Espínola-Zavaleta N, Muñoz-Castellanos L, Játiva-Chávez S, et al. Correlación anatomo-ecocardiográfica del síndrome de cimitarra en el adulto y comentario embriológico. Arch Cardiol Mex 2005; 75:165.
5. Cardona A, Arce L, Patiño E, et al. Conexión anómala de venas pulmonares con estenosis pulmonar. Informe de tres casos. Arch Cardiol Mex 2003; 73 supl.2:95.
6. Erdmenger J, Vázquez A, Becerra R, et al. Tetralogía de Fallot con conexión anómala total de venas pulmonares a seno coronario. Arch Cardiol Mex 2008; 78:417.
7. Darling RC, Rothney WB, Craig IM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Lab Invest 1957; 6:44.
8. Bleyl S, Ruttenberg HD, Carey JC, Ward K. Familial total anomalous pulmonary venous return: A large Utah-Idaho family. Am J Med Genet 1994; 52: 462.
9. Domínguez A. Factores de riesgo asociados a mortalidad en pacientes operados de corrección de conexión anómala total venas pulmonares. Tesis. México, D.F.: UNAM. 2008.
10. Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, et al. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 2007; 84:2020.

Capítulo 9

Comunicación interatrial

Dr. Carlos Zabal Cerdeira y Dra. Tania Tamayo Espinosa

El *septum interatrial* separa ambos atrios del corazón y los circuitos sistémicos y pulmonares; está constituido por tres elementos: el *septum primum,* con el foramen secundum; el *septum secundum* con el orificio oval; y la valva izquierda del seno venoso fusionada con el septum secundum.[1,2] Cualquier defecto del septum inter-atrial que sea más que un foramen oval competente se denomina *comunicación interatrial* (CIA). Estos defectos son relativamente frecuentes y generalmente son aislados. La comunicación interatrial representa del 6 al 10% de las anomalías cardíacas aisladas, y es más frecuente en el sexo femenino que en el masculino con relación 2:1. En nuestro medio ocupa el tercer lugar, después de la persistencia del conducto arterioso y de la comunicación interventricular. La mayoría de las comunicaciones interatriales ocurren esporádicamente; sin embargo, algunas familias tienen el defecto como una anormalidad genética y recientemente se ha demostrado que la CIA familiar puede ser causada por una mutación en el cromosoma 5.[4] También la CIA está asociada al síndrome de Holt-Oram, que se caracteriza por la asociación de malformaciones cardíacas, de las cuales la más frecuente es la CIA; de las extremidades superiores, las anormalidades más comunes son la ausencia de pulgar o posición distal, pulgares trifalángicos, así como hipoplasia del radio. El gen responsable ha sido localizado en el cromosoma y región 12q.24.1, el cual codifica el factor TBX5. En la CIA tipo *ostium primun* está bien establecida su relación con el síndrome de Down.

Las comunicaciones interatriales se clasifican de acuerdo a su localización con respecto a la fosa oval. Los defectos en la región de la fosa oval pueden ser comunicaciones interatriales tipo *ostium secundum* o pueden ser un foramen oval incompetente. Los defectos caudales a la fosa oval se denominan CIA tipo *ostium primum,* los cuales con frecuencia presentan una hendidura de la valva anterior de la mitral. Los defectos localizados posterior a la fosa oval constituyen la CIA tipo *seno venoso superior*, que se asocian a drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas. Si el defecto posterior se extiende hacia la vena cava inferior, recibe el nombre de CIA tipo *seno venoso inferior*, aunque la participación directa de la vena cava inferior es extremadamente rara; por este motivo algunos prefieren el término de CIA tipo *seno venoso*.[5] Por último, las comunicaciones localizadas en el lugar esperado para el ostium del seno coronario se asocian con frecuencia a un seno coronario sin techo y a la conexión de una vena cava superior izquierda persistente al atrio izquierdo (**Figura 9.1**).[6] El orificio del seno coronario en esta anomalía suele ser grande y origina un defecto considerable en la parte inferior del septum interatrial cerca de la desembocadura de la vena cava inferior.[5] El atrio común es la máxima expresión patológica del defecto septal, ya que están ausentes tanto el septum primum como el septum secundum. Se establece cuando falta más del 50% de la superficie septal interatrial; su forma aislada es rara y se asocia a otras cardiopatías, como la ausencia de conexión atrioventricular derecha e isomerismos. En esta ausencia casi total del septum interatrial se pueden determinar las características morfológicas de cada atrio a diferencia del atrio único; éste debe reservarse para aquellos casos de atresia del atrio izquierdo que ocurren muy rara vez en el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.[2]

Para algunos autores, la comunicación interatrial verdadera es aquella que se sitúa en la fosa oval exclusivamente, como son la malformación de la fosa oval u ostium secundum y el foramen oval permeable. Los demás orificios, aunque permiten cortocircuito, no deben ser clasificados como tal (**Figura 9.2**). Esto se debe a que el verdadero septum interatrial se circunscribe a la válvula de la fosa oval, por lo que la verdadera comunicación interatrial debe situarse en este sitio. La conexión anómala parcial de venas pulmonares, comunicación interventricular y coartación de la aorta son anomalías que se asocian a esta cardiopatía. Es muy frecuente su presencia en otras anomalías complejas y que serán tratadas oportunamente.[1]

FISIOPATOLOGÍA

Cuando existe una CIA amplia, el cortocircuito de izquierda a derecha de larga evolución causa sobrecarga de volumen de las cavidades cardíacas derechas y, si bien esto ocasiona un aumento del tamaño de las cámaras, la trombosis mural no es común. En algunos casos, la dilatación del ventrículo derecho es tan marcada que el ápex cardíaco está constituido en su totalidad por el ventrículo derecho. Conforme el ventrículo derecho se dilata, el septum ventricular comienza a rectificarse y ocasiona que los dos ventrículos tengan forma de letra "D" cuando se observan en eje corto. En los casos extremos, el septum se abomba hacia la izquierda y el ventrículo derecho se vuelve circular, y el ventrículo izquierdo toma la forma de media luna, imagen invertida del corazón normal. El anillo tricuspídeo y el anillo pulmonar se dilatan, y las valvas pueden volverse incompetentes y ligeramente engrosadas. También puede ocurrir dilatación de las arterias pulmonares centrales. La dilatación del atrio izquierdo es generalmente ligera. La masa ventricular y el engrosamiento de la pared del ventrículo izquierdo tienden a ser normales en pacientes con CIA ostium secundum aislada. En los pulmones, la sobrecarga crónica de volumen causa dilatación de toda la red vascular pulmonar; microscópicamente, las arterias, los capilares y las venas están dilatadas. Existe hipertrofia de la media en las arterias pulmonares musculares y en las venas pulmonares, aunque su extensión se ve enmascarada por dilatación vascular.[6,8]

En menos del 10% de los pacientes con CIA ostium secundum se puede desarrollar enfermedad vascular pulmonar hipertensiva irreversible, mucho más frecuente en el sexo femenino. Las lesiones obstructivas incluyen tanto las plexiformes como las trombóticas.[6,9,10.]

La comunicación interatrial no causa mayor compromiso hemodinámico durante el embarazo. El defecto interatrial permite paso de sangre del atrio izquierdo al derecho; este volumen dilata las cavidades derechas y produce incremento de la circulación pulmonar. El grado

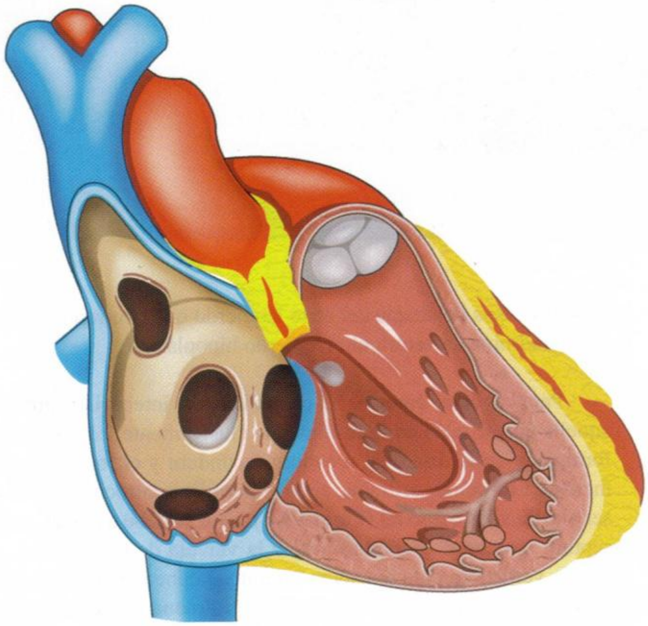


Figura 9.1. Esquema en el que se muestran los diferentes tipos de comunicación interatrial (CIA): tipo ostium secundum, tipo seno venoso (superior e inferior), tipo ostium primum y tipo seno coronario.

y la dirección del cortocircuito que ocurre después del nacimiento están determinados por la distensibilidad relativa de ambos ventrículos y no por el tamaño del defecto, a menos que la CIA sea muy pequeña. El ventrículo derecho generalmente es más complaciente que el ventrículo izquierdo, lo cual causa una menor resistencia al llenado del atrio derecho; por lo tanto, el cortocircuito a través de una CIA generalmente es de izquierda a derecha[5,6] y habitualmente no se establece de inmediato. Dos factores son los responsables: uno, la reducción progresiva de las resistencias pulmonares, y el otro, la involución de la masa ventricular derecha. Ambos factores hacen que la telediastólica del ventrículo derecho permanezca elevada por algún tiempo después del nacimiento. Al nacer, el ventrículo derecho está hipertrófico y rígido y tiene menor distensibilidad, por lo que el cortocircuito es mínimo. En las primeras semanas de vida, las resistencias vasculares pulmonares disminuyen y la distensibilidad del ventrículo derecho aumenta, y el cortocircuito de izquierda a derecha se incrementa.[5,6]

Sabemos que, durante la diástole ventricular, las válvulas atrioventriculares están abiertas, y este hecho permite una comunicación entre las cuatro cavidades cardíacas. En los defectos pequeños, el cortocircuito se debe al gradiente de presión entre los dos atrios.[1] La mayoría de los niños con CIA aislada son asintomáticos; sin embargo se han reportado casos de niños con CIA que se manifiestan con falla cardíaca. Los hallazgos hemodinámicos durante el cateterismo cardíaco de estos pacientes no son diferentes de los niños que no la presentan. La fisiopatología de la falla cardíaca de estos pacientes con CIA aún no se conoce; estos niños tienden a tener una mayor incidencia de anomalías extracardíacas, retraso del desarrollo y falla para crecer, los cuales no son reversibles después del cierre del defecto septal interatrial.[11] Existe otro grupo de pacientes con CIA y falla cardíaca congestiva asociada a otras anomalías cardíacas como conducto arterioso permeable, coartación aórtica, comunicación interventricular, disfunción miocárdica, ventrículo izquierdo pequeño o hipertensión sistémica.[5] Generalmente existe un incremento del flujo sanguíneo pulmonar de tres a cuatro veces el normal; sin embargo, la comunicación interatrial evoluciona en las primeras décadas con resistencias pulmonares normales o muy cercanas a las normales y presión arterial pulmonar ligeramente incrementada. El que el defecto comunique cavidades de baja presión, sea mayor la distensibilidad de las cavidades derechas y que la reducción de las resistencias pulmonares a valores normales ocurra antes de que el grado de cortocircuito sea importante, son factores que explican el comportamiento de las resistencias pulmonares. Bajo estas condiciones, el hiperflujo pulmonar sería el único factor responsable del daño vascular, que en estas circunstancias empieza en el endotelio y en forma tardía altera la capa media de las arteriolas pulmonares.

En la tercera o cuarta década de la vida, es cuando observamos la elevación de las resistencias pulmonares.[12] La presencia de hipertensión arterial pulmonar en la edad pediátrica es inferior al 5%, y siempre hay que tener en mente la posibilidad de que el defecto septal interatrial no sea el causante de la hipertensión pulmonar.[4] Esta elevación trae como consecuencia hipertensión arterial pulmonar e hipertrofia del ventrículo derecho. El aumento del grosor de la pared ventricular eleva la presión telediastólica en forma progresiva, circunstancia que reduce poco a poco el cortocircuito de izquierda a derecha hasta que éste se invierte y aparece la cianosis. Curiosamente, cuando el ventrículo izquierdo presenta datos de disfunción, debido a una cardiopatía adquirida como es la isquémica o la hipertensiva, se observa aumento de su presión diastólica. Este incremento hace que se restablezca nuevamente el cortocircuito de izquierda a derecha y, como la telediastólica del ventrículo derecho está también elevada, aparece la insuficiencia cardíaca derecha. Ésta es la causa más frecuente de insuficiencia cardíaca en la comunicación interatrial. La presencia de insuficiencia cardíaca en la infancia es rara, y su patrón hemodinámico no es distinto al de aquellas comunicaciones interatriales con controcircuito importante y sin insuficiencia cardíaca. En realidad, la causa de la insuficiencia cardíaca en la infancia no ha sido hasta la fecha completamente esclarecida. Tampoco sabemos por qué, en similitud de cortocircuitos, algunos pacientes desarrollan hipertensión arterial pulmonar en la tercera o cuarta década de la vida y otros son normotensos pulmonares.[4]

La cianosis en pacientes con CIA puede explicarse por el cortocircuito invertido a través del defecto en pacientes que desarrollan enfermedad obstructiva vascular pulmonar. Otra causa de cianosis es la presencia de una larga válvula de Eustaquio o de Tebesio, la cual puede dirigir la sangre proveniente de la vena cava inferior hacia el atrio izquierdo a través de la CIA. Estas válvulas anormales se pueden observar por ecocardiografía, y es un diagnóstico importante debido a que el cierre de la CIA resuelve la cianosis.[6] Debido a sus rasgos anatómicos, el foramen oval permeable tiene una característica fisiopatológica especial, y permite exclusivamente el paso de sangre de derecha a izquierda. Esto ocurre cuando hay hipertensión arterial pulmonar, o bien cuando una dilatación marcada del atrio izquierdo produce incompetencia de la válvula del foramen oval.[1]

La comunicación interatrial es una cardiopatía que puede pasar inadvertida por muchos años debido a la ausencia de síntomas y por la pobreza de los datos clínicos. La mayoría de los pacientes

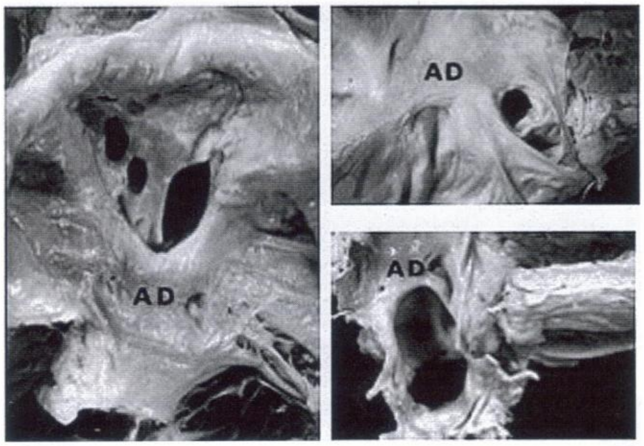


Figura 9.2. Vista desde el atrio derecho; se observa una comunicación interatrial en la fosa oval y por detrás de ella existen dos comunicaciones interatriales más pequeñas del tipo ostium secundum (figura izquierda). Se observa una comunicación interatrial ostium secundum (figura superior derecha). Gran comunicación interatrial con extensión a seno venoso inferior (figura inferior derecha). Abreviaciones: AD - Atrio derecho.

son asintomáticos, y algunos casos se detectan durante un examen de rutina desde la semana 6-8 de vida al auscultar un soplo sistólico suave y un segundo ruido desdoblado y fijo. Los niños con cortocircuitos moderados de izquierda a derecha pueden ser asintomáticos o presentar fatiga ligera o discreta falta de aire. Los niños con cortocircuitos grandes de izquierda a derecha se manifiestan con fatiga y disnea, las cuales se incrementan conforme el niño va creciendo. Puede haber hipodesarrollo pondoestatural e historia de infecciones respiratorias recurrentes.

En la exploración física, la apariencia de estos enfermos se ha descrito como frágil (*habitus gracilis*), y en los casos con un importante cortocircuito de izquierda a derecha existe abombamiento precordial e impulso cardíaco hiperdinámico y sistólico prominente, secundario a la dilatación del ventrículo derecho. A la auscultación existen tres hallazgos importantes: 1) un segundo ruido desdoblado y fijo, 2) soplo sistólico expulsivo suave en el foco pulmonar y 3) soplo protomesodiastólico en el borde paraesternal izquierdo bajo. El término *fijo* se refiere al intervalo de tiempo constante entre A_2 y P_2 a través del ciclo respiratorio. El retraso en P_2 se explica, en parte, por el vaciado prolongado del ventrículo derecho por la sobrecarga de volumen; también se debe a que la dilatación considerable de la vasculatura pulmonar retrasa el cierre de la válvula pulmonar. El incremento del flujo pulmonar a través de la válvula pulmonar produce un soplo sistólico tipo eyectivo (crescendo-decrescendo) por estenosis pulmonar relativa, de mayor intensidad en el borde paraesternal izquierdo alto y transmitido hacia los campos pulmonares. El aumento del volumen sanguíneo que pasa a través de la válvula tricúspide causa el soplo protomesodiastólico escuchado en el borde paraesternal izquierdo bajo. Si existe hipertensión pulmonar significativa, los hallazgos clínicos descritos antes cambian debido a que el cortocircuito a través de la CIA disminuye; el desdoblamiento del segundo ruido desaparece, el P_2 es intenso, el soplo sistólico es más corto y cesa el soplo diastólico. Durante los primeros dos años de vida, el desdoblamiento constante y fijo del segundo ruido, característica peculiar del defecto, es difícil de detectar, principalmente por la frecuencia cardíaca elevada, lo que confiere una presentación atípica a la cardiopatía, ya que la taquicardia acorta la diástole ventricular y dificulta escuchar el desdoblamiento fijo del segundo ruido. En estos enfermos, el único dato sugestivo es la presencia de un soplo sistólico expulsivo localizado en el foco pulmonar, secundario al hiperflujo transvalvular. Los casos con defectos pequeños no tienen este comportamiento y, en estas circunstancias, el segundo ruido, si bien está desdoblado, tiene algún grado de movilidad durante el ciclo respiratorio.[1,5,6]

El electrocardiograma muestra habitualmente ritmo sinusal. En la edad adulta, sin embargo, existen en algunos casos trastornos del ritmo supraventricular, como fibrilación o flúter atrial y taquicardia paroxística supraventricular. El intervalo PR puede estar prolongado debido a un retraso en la conducción atrioventricular que causa bloqueo AV de primer grado.[13] En la mayoría de los pacientes, el eje del QRS se encuentra entre +95° y +170°. En la mitad de los casos existe elevación en la onda P que refleja crecimiento atrial derecho. En cerca del 90% de los casos se observa bloqueo de la rama derecha, de diversos grados, como manifestación de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho.

La radiografía del corazón tiene características peculiares que sugieren la cardiopatía. Usualmente existe cardiomegalia. Se observa dilatación del atrio y del ventrículo derecho, la arteria pulmonar está dilatada y la circulación pulmonar, aumentada. La sombra de la vena cava superior está ausente debido al crecimiento del atrio derecho y a la rotación horaria del corazón. La magnitud de estas alteraciones guarda relación en la mayoría de los casos con el grado de cortocircuito. Otro aspecto del estudio radiológico es la aorta hipoplásica. Si existe enfermedad vascular pulmonar, la arteria pulmonar estará dilatada y se observará oligohemia en la periferia de los pulmones.

Hoy en día, el diagnóstico de la comunicación interatrial es fácil por medio de la ecocardiografía bidimensional y tridimensional acoplada al Doppler pulsado codificado a color (**Figura 9.3**). El septum interatrial debe ser estudiado a través de diferentes vistas para determinar la localización, tamaño y forma del defecto y su relación con estructuras adyacentes, particularmente con la vena cava superior, la vena cava inferior, las venas pulmonares y el seno coronario. Debido a que el septum interatrial es una estructura delgada, especialmente en la fosa oval, se debe tener cuidado en distinguir los defectos reales de los defectos ocasionados por una mala alineación. Para evitar esto, se debe estudiar al septum interatrial en las vistas en donde el haz de ultrasonido está perpendicular a esta estructura. La vista subcostal de cuatro cámaras permite visualizar el septum interatrial en su eje anteroposterior. En esta vista, el septum interatrial se encuentra paralelo al haz de ultrasonido y se prefiere para el estudio de los defectos localizados en la fosa oval; además, la CIA ostium secundum se observa en la porción media del septum interatrial.[14,15] La CIA tipo seno venoso superior se percibe en la vista subcostal localizada en la porción posterosuperior del septum interatrial y no se visualiza tejido septal entre la CIA y la pared posterior del atrio derecho; también puede verse el drenaje de las venas derechas al atrio derecho.[14,16] La CIA tipo seno venoso inferior se detecta al realizar una inclinación posteroinferior del transductor. La CIA tipo seno coronario se descubre en la vista

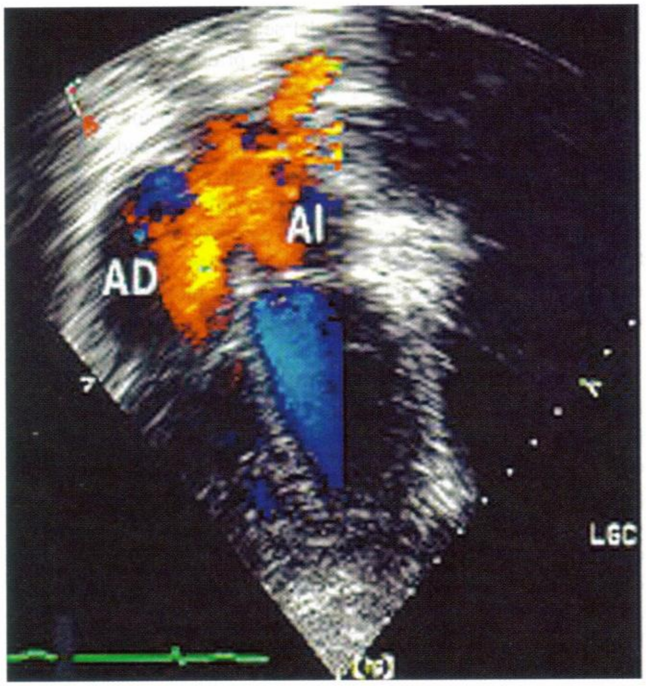


Figura 9.3. Vista apical de cuatro cámaras bidimensional y Dóppler color, en la que se observa una comunicación interatrial ostium secundum con cortocircuito de izquierda a derecha. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho.

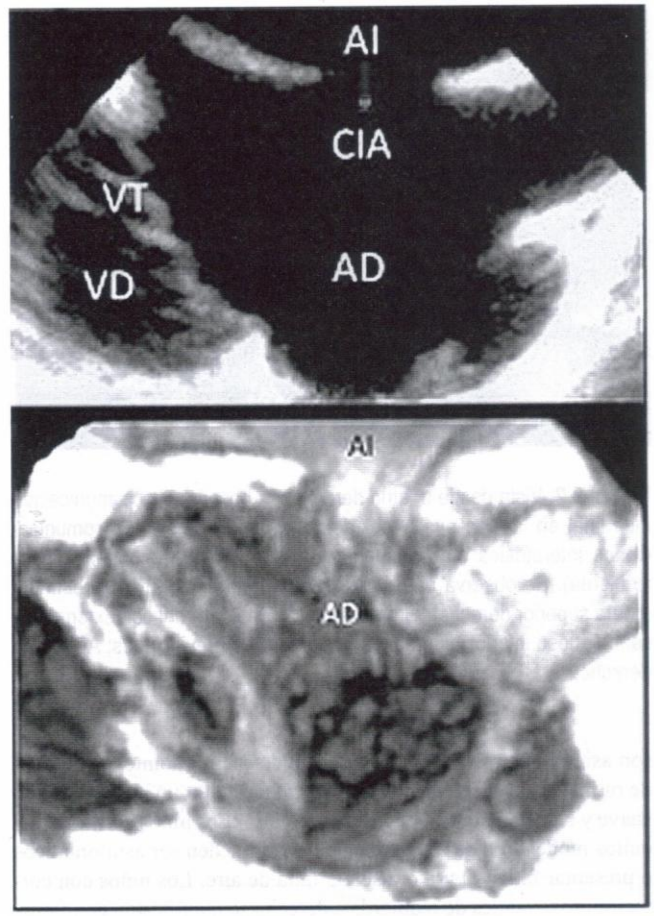


Figura 9.4. Ecocardiograma transesofágico en el eje de cavas, en el que se demuestra la relación del defecto septal interatrial con la vena cava superior y la vena cava inferior (figura superior). Reconstrucción tridimensional de la imagen superior en la que se observa el defecto septal interatrial, los bordes de las venas cavas y la orejuela derecha (figura inferior). Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho. CIA - Comunicación interatrial. VT - Válvula tricúspide.

subcostal de cuatro cámaras como un ostium coronario dilatado y sin techo, pero separado de las válvulas atrioventriculares por un borde de tejido.[14,17]

La vista sagital subcostal se obtiene al girar el transductor a 90° de la vista subcostal de cuatro cámaras y permite visualizar el septum interatrial en el eje superoinferior. Si medimos la CIA en este eje y la comparamos con el tamaño del de la vista subcostal de cuatro cámaras, se puede estimar la forma de la CIA; si las dos medidas son iguales, el defecto es circular, y si las dimensiones son diferentes, la forma de la CIA es elipsoide. En esta vista se puede observar el curso de la vena pulmonar superior derecha y su llegada al atrio izquierdo, o detectar drenaje anómalo de las venas pulmonares.

En la vista apical de cuatro cámaras, la CIA es difícil de diagnosticar debido a que el septum interatrial se encuentra paralelo al haz de ultrasonido, pero es útil para evaluar la dilatación del atrio y el ventrículo derecho. En el eje corto paraesternal, a nivel de la base del corazón, el septum interatrial se observa posterior a la raíz aórtica, y los defectos del septum interatrial no se perciben bien en esta vista. En el eje largo paraesternal, se evalúan en esta vista los signos secundarios de sobrecarga de volumen: dilatación del ventrículo derecho y el movimiento septal paradójico, que se debe a una rotación anterior e izquierda del ventrículo derecho causada por la sobrecarga de volumen. En el eje corto paraesternal, a nivel de los ventrículos, se detecta la repercusión hemodinámica de la CIA, el ventrículo derecho dilatado toma forma circular en diástole y el ventrículo izquierdo toma la forma de una "D".

Cuando existen dificultades para visualizar el septum interatrial, se puede realizar un estudio contrastado; la presencia de contraste en el atrio izquierdo por el cortocircuito de derecha a izquierda o la existencia de un defecto de llenado a través del defecto por el cortocircuito de izquierda a derecha se consideran positivos. En los niños que pueden cooperar se puede realizar la maniobra de Valsalva para aumentar la presión del atrio derecho y evidenciar el cortocircuito de derecha a izquierda a través de la CIA.

La ecocardiografía con Doppler pulsado permite estimar el flujo sanguíneo pulmonar y el flujo sanguíneo sistémico, y determinar el *Qp/Qs* a través de la fórmula:

Qp/Qs = diámetro del TSVD × 0.785 × ITV del TSVD / diámetro del TSVI × 0.785 × ITV del TSVI.

La ecocardiografía transesofágica permite estudiar con precisión la anatomía del septum interatrial, y por ello es un método más

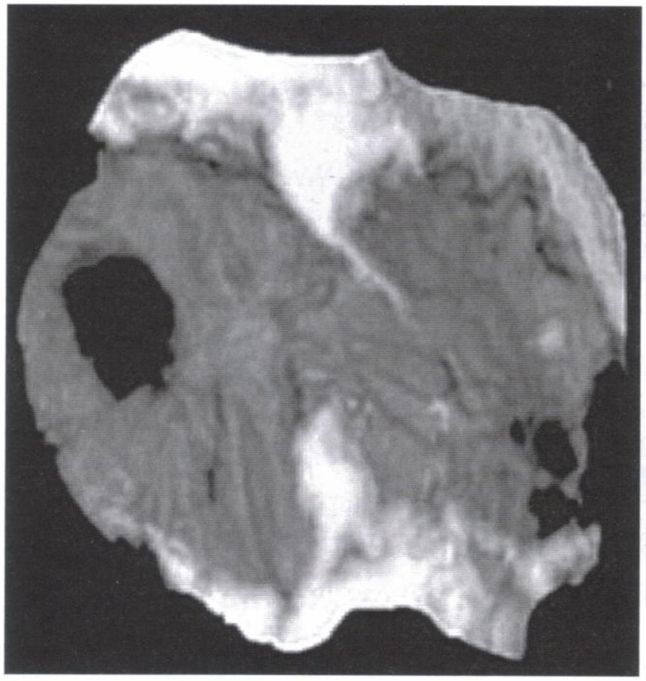


Figura 9.5. Imagen tridimensional vista desde el atrio derecho en la que se observa un defecto septal interatrial ostium secundum y su relación con las estructuras vecinas.

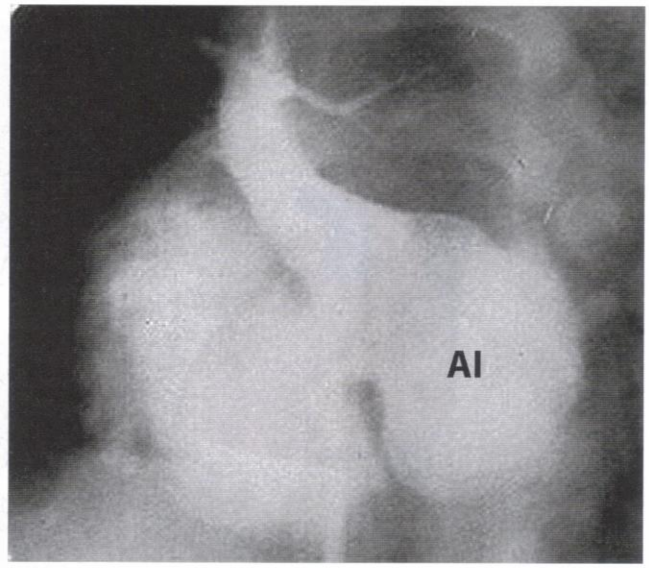


Figura 9.6. Angiocardiograma en la que se observa paso del medio de contraste del atrio izquierdo al atrio derecho a través de una comunicación interatrial ostium secundum. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo.

fiel que la transtorácica en el diagnóstico de los defectos septales interatriales localizados en la parte alta del septum (**Figuras 9.4 y 9.5**).[18-21]

El cateterismo cardíaco está justificado en aquellos casos con dudas diagnósticas, o bien que se acompañen de hipertensión arterial pulmonar que ameriten valoración de la reversibilidad. El paso del catéter al atrio izquierdo no es indicador de un orificio, ya que esto ocurre en casos de foramen oval permeable. El estudio muestra aumento de la saturación a nivel del atrio derecho, que se mantiene en el ventrículo derecho y en el tronco de la arteria pulmonar. Un incremento de la saturación de oxígeno del 10% o más entre la vena cava superior y el atrio derecho en una muestra sanguínea, o un incremento del 5% en dos muestras sanguíneas, usualmente indica la presencia de una CIA.[5] Habitualmente se registran presión y resistencia pulmonar normales. El angiocardiograma no es un procedimiento necesario. De procederse con el método, la posición adecuada es la de cuatro cámaras con inyección en la vena pulmonar derecha. Esta vista permite observar el tabique interauricular en toda su extensión y la relación del defecto con las venas pulmonares y las venas cavas (**Figura 9.6**).[22]

La resonancia magnética se ha constituido como una herramienta complementaria de la ecocardiografía. Puede aportar información acerca del tipo de CIA, su localización, diámetro de la comunicación y dirección del flujo, además de permitir la cuantificación del cortocircuito. La angiorresonancia con material de contraste proporciona una imagen tridimensional con un amplio campo de visión que demuestra el curso y la morfología de los vasos que están fuera de la óptica del ecocardiograma.[23,24]

En caso de que existan dudas en los resultados de ecocardiografía o cardiorresonancia magnética, la tomografía hace posible localizar el defecto del septum interatrial y, aunque no permite cuantificar flujos, se pueden obtener cálculos de los volúmenes y la función sistólica del ventrículo derecho, lo que posibilita valorar la repercusión del cortocircuito.[25]

Los portadores de comunicación interatrial no tratada quirúrgicamente viven en promedio hasta la quinta década de la vida, aunque en ausencia de hipertensión arterial pulmonar la sobrevida puede ser mayor. El curso natural de la CIA aislada pequeña o mediana es benigno. El cierre espontáneo de la CIA se ha reportado en niños de 2 a 8 años de edad, aunque el mecanismo por el cual se cierra aún se desconoce. La presencia de síntomas y la limitación de la capacidad funcional se incrementan con la edad. La falla cardíaca es rara antes de los 10 años de vida, pero es una manifestación común entre las personas mayores de 40 años; este grupo de pacientes también muestra una alta incidencia de arritmias atriales como fibrilación auricular y con menor frecuencia flúter atrial.[26]

La enfermedad vascular pulmonar ocurre en el 5-10% de los pacientes con CIA no tratada, predominantemente en mujeres; usualmente tiene lugar a los 20 años de edad, aunque se han reportado algunos casos de enfermedad vascular pulmonar en niños. Aún se desconoce la causa, cuáles son los pacientes que están en riesgo de desarrollarla y a qué edad se presenta; aparentemente no se debe sólo a la magnitud del cortocircuito persistente a través del defecto septal interatrial.[27,28]

TRATAMIENTO

Para la comunicación interatrial grande, el cierre quirúrgico electivo es el tratamiento de elección, aun cuando el paciente tenga pocos o ningún síntoma. Un *defecto grande* se define como aquél

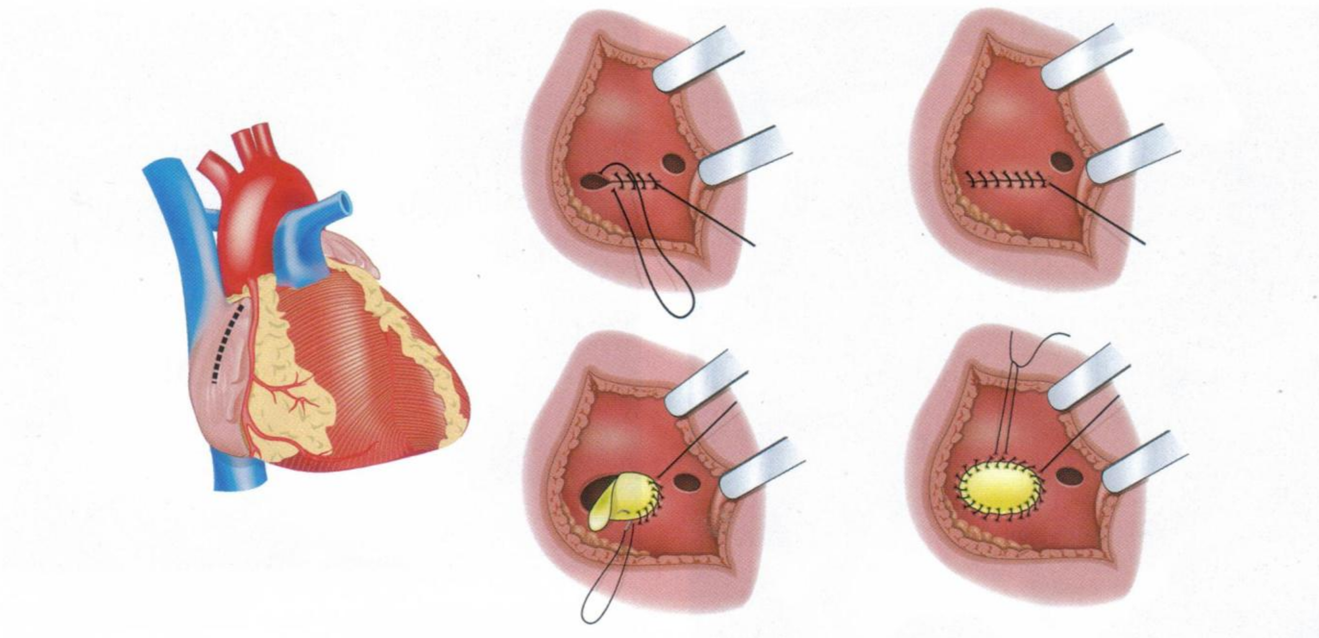


Figura 9.7. Esquema del tratamiento quirúrgico de una comunicación interatrial (CIA) en donde se muestra el abordaje habitual, que consiste en la atriotomía derecha transversal, y las dos modalidades de cierre más frecuentemente empleadas: el cierre con parche y el cierre por sutura primaria.

que tiene un Qp:Qs mayor a 1.5:1. Usualmente la cardiopatía es bien tolerada, por lo que el cierre quirúrgico se difiere hasta los 3-4 años. No existe una ventaja evidente para retrasar el cierre quirúrgico después de los 4 años de edad, y en cambio puede haber complicaciones si se pospone la reparación.[26]

El tratamiento precoz está indicado en los pocos casos con repercusión hemodinámica importante. Las complicaciones postoperatorias son básicamente las relacionadas con las arritmias precoces o tardías.[1]

Por lo general el cierre quirúrgico de CIA se realiza mediante abordaje por esternotomía media, aunque se han diseñado otros abordajes englobados en lo que se denomina *cirugía de mínima invasión*. Los defectos pequeños pueden repararse con sutura simple; para los defectos grandes el cierre requiere del uso de un parche de pericardio autólogo o bovino. En caso de CIA con extensión a seno venoso superior asociada con conexión anómala parcial de vena pulmonar superior derecha a vena cava superior, es necesaria la construcción de un túnel del orificio de la vena anómala al septum interatrial con parche de pericardio autólogo. La evolución postoperatoria es excelente. Son enfermos asintomáticos y desde el punto de vista clínico lo que destaca, en algunos casos, es la cardiomegalia residual secundaria a una miocardiopatía volumétrica del ventrículo derecho, que no ocasiona problemas en el postoperatorio (**Figura 9.7**).

El tratamiento intervencionista de la CIA fue iniciado en 1974 con un sistema de doble sombrilla. Es en 1995 cuando se inicia la experiencia con el oclusor Amplatzer, con el cual se pueden cerrar comunicaciones de hasta 40 mm y complejas, fenestradas, múltiples, con aneurismas del tabique interatrial y en ocasiones con bordes septales deficientes. Se encuentran disponibles otros sistemas de oclusión como el oclusor Sideris, el parche de Sideris y el sistema Helex.[29-31] El oclusor septal Amplatzer es el que más se utiliza en la actualidad, el cual consiste en una sola pieza de malla de alambres de nitinol (aleación de níquel y titanio) que cuenta con las características de ser autoexpandible, tener memoria a la forma prediseñada y ser superflexible y resistente a la corrosión; tiene dos discos de retención unidos por una cintura de 4 mm de grosor, que es la que le da el diámetro nominal al dispositivo, ya que es la parte que distiende el defecto. Los discos de retención se extienden radialmente desde la cintura central, 4 mm el derecho y 7 mm el izquierdo. La prótesis está recubierta en su interior por telas de poliéster que le confieren la trombogenicidad necesaria para sellar el defecto.

El cierre de la CIA por cateterismo se realiza guiado por ecocardiograma transesofágico o intracardíaco para determinar la localización del defecto y su relación con estructuras vecinas. El ecocardiograma intracardíaco permite realizar el procedimiento sin sedar al paciente. Al término de la cirugía se debe de mantener al paciente en reposo por 10 a 12 horas. Antes de egresarlo se debe de realizar radiografía de tórax o ecocardiograma para corroborar la correcta posición del dispositivo. El paciente se mantiene con ácido acetilsalicílico a dosis de 3 a 5 mg/kg/día por 3 a 6 meses y debe recibir profilaxis antibiótica para endocarditis bacteriana si existe alguna fuga residual. Las indicaciones del cierre percutáneo de CIA son las mismas que las de la cirugía. Están fuera de tratamiento percutáneo las CIA ostium primum y las CIA tipo seno venoso.[22] La complicación más frecuente es la embolización del dispositivo oclusor, generalmente hacia la arteria pulmonar.

Otras complicaciones incluyen malposición del dispositivo; alteración de la conducción del tipo bloqueo atrioventricular completo transitorio o permanente; fibrilación atrial o taquicardia supraventricular, que probablemente se deban al estiramiento del septum interatrial por la cintura central del dispositivo; formación

de trombos en el atrio izquierdo; tromboembolia sistémica; cortocircuitos residuales; erosión de las estructuras vecinas por el dispositivo que pueden ocasionar fístulas aortoauriculares o perforación del atrio, lo cual causaría taponamiento cardíaco.[32]

REFERENCIAS

1. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 251.
2. Muñoz-Castellanos L, Kuri-Nivon M, Espínola N, Salinas C. Defecto septal atrial. Estudio morfopatológico, embriológico. Arch Cardiol Mex 2006; 76: 355.
3. Becker AE, Anderson RH. Cardiac pathology. London: Churchill Livingistone; 1982. p. 10.
4. Beerman LB, Zuberbubier JR. Atrial septal defect. En: Anderson RH, Macartney F, Shinebourne E, Tynan M. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1987. p. 541.
5. Keane JF, Lock JE, Fyler DC. Nadas' Pediatric cardiology. USA: Saunder-Elsevier; 2007. p. 603.
6. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ. Moss and Adams. Heart disease in infants, children, and adolescents including the fetus and young adult. Philadelphia, USA: Lippincott, Williams & Wilkins; 2001. p. 603.
7. Raghib C, Ruttenberg HD, Anderson RC, et al. Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect and absence of coronary sinus. A developmental complex. Circulation 1965:31:906.
8. Haworth SG. Pulmonary vascular disease in secundum atrial septal defect in childhood. Am J Cardiol 1983; 51: 265.
9. Steele PM, Fuster V, Cohen M, et al. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 1987; 76:1037.
10. Schamrot CL, Sareli P, Pocock WA, et al. Pulmonary arterial thrombosis in secundum atrial septal defect. Am J Cardiol 1987; 60:1152.
11. Mainwaring RD, Mirali-Akbar H, Lamberti JJ, et al. Secundum type atrial septal defect with failure to thrive in the first year of life. J Cardiol Surg 1996; 11:116.
12. Salazar E, García-Alfageme A, Dávila R. La comunicación interauricular. Análisis de 462 casos estudiados en el Instituto Nacional de Cardiología. Arch Inst Cardiol Mex 1972; 42: 4.
13. Shiku DJ, Stinjs M, Lintermans JO, et al. Influence of age on atrioventricular conduction intervals in children with and without atrial septal defect. J Electrocardiol 1982; 15:9.
14. Snider R, Serwer GA, Ritter SB. Echocardiography in pediatric heart disease. St Louis: Mosby; 1997. p. 235.
15. Shub C, Dimopoulos IN, Seward JB, et.al. Sensitivity of two dimensional echocardiography in the direct visualization of atrial septal defects utilizing a subcostal approach: experience with 154 patients. J Am Coll Cardiol 1983; 4:127.
16. Green CE, Gottdiener JS, Goldstein HA. Atrial septal defect. Semin Radiol 1985; 20:214.
17. Nasser FN, Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ. Diagnosis of sinus venosus atrial septal defect by two-dimensional echocardiography. Mayo Clinic Proc 1981; 56:568.
18. Pollick C, Sullivan H, Cu B, Wilansky S. Doppler-color flow imaging assessment of shunt in atrial septal defect. Circulation 1988:78:522.
19. Kronzon I, Tunick PA, Freedberg RS, et al. Transesophageal echocardiography is superior to transthoracic echocardiography in the diagnosis of sinus venosus atrial septal defect. J Am Coll Cardiol 1991; 17: 537.
20. Mheta R, Helmoke F, Nanda NC, et al. Uses and limitations of transthoracic echocardiography in the assessment of atrial septal defect in the adult. Am J Cardiol 1991; 67: 288.
21. Rao PS, Langhough R. Relationship of echocardiographic, shunt flow, and angiographic size to the stretched diameter of the atrial septal defect. Am Heart J 1991; 122: 505.
22. Martínez-Ríos MA, Peña Duque MA. Cateterismo cardíaco. Diagnóstico y tratamiento intervencionista. México, D.F.: Intersistemas; 2008. p. 123.
23. Brenner LD, Caputo GR, Mostbeck G, et al. Quantification of left to right atrial shunts with velocity-encoded cine nuclear magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol 1992; 20(5):1246.
24. Meave A, Alexanderson E. Aplicación del método de resonancia magnética cardiovascular en el estudio de las cardiopatías congénitas. Arch Cardiol Mex 2006; 76: 141.
25. Pujadas S, Hidalgo A. Cardiopatías congénitas por resonancia magnética y tomografía computarizada con multidetector. Rev Esp Cardiol 2009; 9(Supl I):57.
26. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. N Engl J Med 1990; 323:1645.
27. Haworth SG. Pulmonary vascular disease in secundum atrial septal defect in childhood. Am J Cardiol 1983; 51:265.
28. Steele PM, Fuster V, Cohen M, et al. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 1987; 76:1037.
29. Masura J, Gavora P, Holan M. Initial clinical results with the Amplatzer atrial septal occluder. Eur Heart J 1997; 18 (supp 1):78.
30. Zabal C, Chío F, Amplatz K, Martínez-Ríos MA. Cierre percutáneo de comunicación interatrial con el dispositivo Amplatzer. Primer caso en México. Arch Inst Cardiol Mex 1998; 68:147.
31. Bialkowski J, Kusaa J, Szkutnika M, et al. Cierre percutáneo de la comunicación interatrial. Resultados a corto y medio plazo. Rev Esp Cardiol 2003; 56:383.
32. Chessa M, Carminati M, Butera G, et al. Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. J Am Coll Cardiol 2002; 39; 1061.

Capítulo

10

Corazón triatrial

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Fause Attie

El *corazón triatrial* o *cor triatriatum* es una malformación que se caracteriza por un atrio izquierdo dividido en dos partes por una membrana o banda fibromuscular: una superior que recibe las venas pulmonares, denominada *cámara pulmonar venosa común*, y una inferior en relación con la orejuela izquierda y la válvula mitral. El primer caso de esta rara anomalía fue reportado en 1868 y tiene una incidencia de 0.1 a 0.4%.[1,2]

El origen de la orejuela izquierda de la cámara inferior, que es el verdadero atrio izquierdo, permite el diagnóstico diferencial de esta cardiopatía con la membrana supravalvular mitral y con la estenosis mitral congénita. Las dos cámaras están separadas por una membrana fibromuscular y se comunican por una o varias fenestraciones que habitualmente tienen carácter obstructivo. El verdadero atrio izquierdo se comunica con el atrio derecho por un foramen oval o por un defecto septal interatrial; otras veces el atrio derecho está comunicado con la cámara accesoria o venosa (**Figura 10.1**).

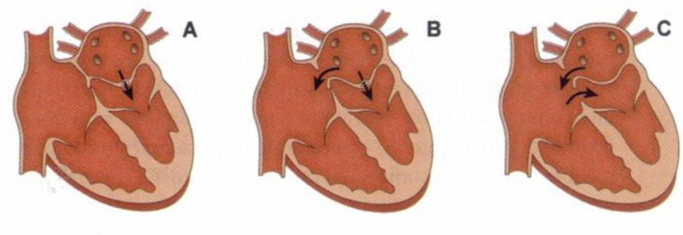


Figura 10.1. Variedades anatómicas de presentación de un corazón triatrial sinister: sin comunicación interatrial (CIA) pero con septación fenestrada (A), con CIA y además septación fenestrada (B), y con CIA y septación íntegra (C).

Las hipótesis de la morfogénesis de la malformación hablan de una mala incorporación de la vena pulmonar común y de una inadecuada septación del atrio izquierdo, o de la impronta de la vena cava superior izquierda y de un seno coronario dilatado en la pared del atrio izquierdo, como los factores que explican la presencia de las dos cámaras. El corazón triatrial se forma por un defecto en la incorporación de la vena pulmonar al atrio izquierdo. Las venas pulmonares no se conectan directamente al atrio izquierdo, y sí se conectan en una cámara accesoria que se comunica al atrio por uno o varios orificios de diámetro variable, algunas veces igual o inferior a 2 mm.

El corazón triatrial tiene características anatómicas variables. En algunos casos, existe un diafragma fibromuscular que separa el atrio izquierdo de la cámara accesoria, sin que exista evidencia externa de dos cavidades atriales. En el segundo tipo, también llamado "reloj de arena", existe una constricción externa que separa las dos cámaras. Finalmente, en el tercer tipo encontramos una estrechez tubular que conecta la cámara accesoria con el atrio izquierdo.[1] De acuerdo con el tipo de corazón triatrial, existen varias formas de conexión de venas pulmonares. En los dos primeros tipos, la cámara accesoria recibe las venas pulmonares, mientras que, en el tercero, el túbulo recibe las venas pulmonares antes de la estrechez y se conecta a la cámara atrial izquierda. Este túbulo conector puede considerarse como una vena pulmonar común.

En la población pediátrica se puede asociar con otras malformaciones como la tetralogía de Fallot, doble salida del ventrículo derecho, coartación de la aorta, comunicación interventricular, defecto de la tabicación atrioventricular y vena cava superior izquierda persistente. Otra lesión asociada es la conexión anómala de las venas pulmonares en sus distintas formas, hecho que muchas veces dificulta el diagnóstico clínico de la cardiopatía. Es excepcional su asociación con dextroisomerismo o levoisomerismo. En la edad adulta se presenta, habitualmente, como lesión aislada.

FISIOPATOLOGÍA

Las características fisiopatológicas del atrio izquierdo dividido son muy similares a las observadas en la estenosis mitral congénita, cuando esta lesión se presenta en forma aislada. Por ejemplo, existe obstrucción al llenado ventricular izquierdo pero, a diferencia de la estenosis mitral congénita, la obstrucción se encuentra a nivel de la membrana, ya que la válvula mitral es normal. La presión en el verdadero atrio izquierdo es normal, mientras que la hipertensión en la cámara accesoria es la que causa la hipertensión venocapilar pulmonar. La importancia hemodinámica dependerá del diámetro del orificio que comunica ambas cámaras. La comunicación amplia entre las dos cámaras no produce síntomas significativos y permite una larga sobrevida. Lógicamente, la hipertensión pulmonar pasiva produce sobrecarga de resistencia sobre el ventrículo derecho y a la larga aparece la insuficiencia cardíaca. Tal como ocurre en la estenosis mitral, primero existe hipertensión venocapilar pulmonar y posteriormente hipertensión arterial pulmonar, con sus consecuencias. Cuando la obstrucción es severa y existe un foramen oval permeable, que relaciona el atrio derecho con la cámara accesoria, la hipertensión que existe en esta cámara podrá producir dilatación del foramen oval y cortocircuito de izquierda a derecha. Si existe un verdadero defecto septal interatrial, habrá igualmente paso de sangre por el defecto, desde la cámara accesoria al atrio derecho, con un comportamiento fisiopatológico similar al observado en los portadores del síndrome de Lutembacher. Cuando el foramen oval relaciona el atrio derecho con el izquierdo, o cuando existe un defecto septal atrial entre las dos cavidades, la hipertensión atrial derecha secundaria a la hipertensión pulmonar produce cortocircuito de derecha a izquierda y cianosis. Podremos, pues, tener un grupo de enfermos con hipertensión venocapilar dominante, otro en el que ésta se acompaña de hiperflujo pulmonar y un tercero en el que la hipertensión venocapilar pulmonar se asocia a la cianosis. En caso de lesiones asociadas, las características fisiopatológicas dependerán de la

importancia de cada malformación. El predominio de una sobre la otra caracterizará la repercusión de la cardiopatía.

DIAGNÓSTICO

Las manifestaciones clínicas son tempranas, a partir del primer mes de edad, y su gravedad dependerá del tamaño del orificio que comunica la cámara accesoria con el atrio izquierdo. Por tal circunstancia, el diagnóstico se hace en la infancia o en la edad preescolar, y la mayoría de los pacientes no viven más allá de los dos años. En la adolescencia o la edad adulta, los pacientes se encuentran habitualmente asintomáticos, situación explicada por una comunicación no restrictiva entre las cámaras superior e inferior del atrio izquierdo y porque se asocia a defectos congénitos menores, como comunicación interatrial pequeña o vena cava superior izquierda persistente. Los enfermos están muchas veces sin molestias, y cuando éstas aparecen, se observa un deterioro importante, de corta evolución, que precipita la muerte. Esto ocurre fundamentalmente por insuficiencia cardíaca, infecciones de vías respiratorias bajas o edema agudo pulmonar. La cardiopatía se manifiesta muchas veces en forma similar a la conexión anómala total de venas pulmonares, ya que la obstrucción a nivel del atrio izquierdo que se transmite al lecho capilar pulmonar impide un vaciado normal del retorno venoso pulmonar y produce edema agudo pulmonar.

Los pacientes tienen un pobre desarrollo ponderal, con disnea que puede llegar hasta la ortopnea, tos y dificultad para la alimentación, así como tener signos de insuficiencia respiratoria. En un número importante de casos, las infecciones respiratorias se asocian a los episodios de edema pulmonar. La serie de síntomas y signos puede encausar al clínico a realizar el diagnóstico de un problema pulmonar como el asma bronquial; además, no son raros los episodios recurrentes de hemoptisis. En los casos de larga evolución, existe abombamiento precordial. Los datos de auscultación no son típicos de la malformación: el primer ruido carece de importancia y el segundo ruido en foco pulmonar puede ser palpable. La obstrucción situada a nivel de la membrana es la causa de algunos de los soplos que se escuchan en el precordio. Este soplo puede ser mesodiastólico, presistólico o continuo, y se debe al gradiente de presión que existe entre las dos cámaras. En la región paraesternal izquierda se puede escuchar un soplo sistólico cuando existe insuficiencia tricuspídea. El segundo ruido está reforzado en foco pulmonar y, de existir desdoblamiento, no es amplio. No existe chasquido de apertura mitral. Los casos con insuficiencia cardíaca derecha presentan ingurgitación yugular y hepatomegalia.[3,4]

La expresión radiológica dependerá de la gravedad de la lesión. La cardiomegalia es de grado ligero a moderado y se debe a la dilatación de las cavidades derechas y del tronco de la arteria pulmonar. La forma de la silueta cardíaca no es característica. El atrio izquierdo habitualmente es de tamaño normal. Algunas veces se observa desplazamiento del esófago, lo que sugiere ligero crecimiento del atrio izquierdo. Existen datos evidentes de hipertensión venocapilar pulmonar, tales como congestión pulmonar, redistribución del flujo pulmonar en los vértices pulmonares y líneas B de Kerley. Cuando la hipertensión venocapilar pulmonar es importante, existe el aspecto de alas de mariposa encontrado en los casos de edema agudo pulmonar. La asociación de datos radiológicos de hipertensión venocapilar pulmonar en ausencia de crecimiento del atrio izquierdo sugiere el corazón triatrial.

El patrón electrocardiográfico es distinto al observado en la estenosis mitral congénita. Esta diferencia se localiza fundamentalmente en la onda P, la cual es acuminada debido a la hipertrofia del atrio derecho; en algunos casos, es posible encontrar alteraciones que sugieren hipertrofia del atrio izquierdo, como ocurre en la estenosis mitral congénita. El eje de QRS está desviado a la derecha y existen datos de hipertrofia del ventrículo derecho. El ritmo es sinusal y es posible esperar la presencia de fibrilación atrial en los casos de larga evolución.[3,4]

El ecocardiograma es de mucha utilidad en el diagnóstico de la malformación, además de aportar elementos de valor en el diagnóstico diferencial con la estenosis mitral congénita.[5] El registro ecocardiográfico por el modo M muestra la presencia de un eco lineal dentro del atrio izquierdo, localizado por detrás de la valva anterior de la mitral, o bien de la pared posterior de la aorta. La válvula mitral tiene las características ecocardiográficas de una válvula normal. La ecocardiografía bidimensional incrementó en forma importante la fidelidad del procedimiento en el diagnóstico de la cardiopatía. Utilizando el eje longitudinal (**Figura 10.2**) y el apical de cuatro cámaras, se identifican los ecos de la membrana que divide el atrio izquierdo en una cámara dorsal y superior que recibe las venas pulmonares, y otra inferior y anterior que se comunica con el ventrículo izquierdo a través de la válvula mitral. La ecocardiografía con Doppler pulsado convencional, continuo y a color, permite un diagnóstico funcional de la malformación al cuantificar el gradiente a través de la membrana obstructiva, y asimismo los defectos asociados.[5,6] El diagnóstico diferencial se hace con la membrana supravalvular mitral, ésta aparece como un filamento de ecos por encima de la válvula mitral, dentro del atrio izquierdo. Recientemente, la ecocardiografía transesofágica ha permitido una definición anatómica precisa de esta cardiopatía (**Figura 10.3**).[7] La tomografía computada y la resonancia magnética también sirven para poder caracterizar con precisión esta malformación cardíaca (**Figura 10.4**).

Aunque la ecocardiografía es muy confiable en el diagnóstico del atrio izquierdo subdividido, el cateterismo se vuelve necesario básicamente para descartar otros defectos asociados. Estamos conscientes en cuanto a la utilidad del ecocardiograma; sin embargo, las conexiones anómalas totales de venas pulmonares asociadas, otros defectos complejos del tipo de la tetralogía de Fallot o la doble cámara de salida del ventrículo derecho con estenosis pulmonar, pueden dificultar el diagnóstico preciso.[8] Cuando no existe comunicación entre la cámara accesoria y el atrio derecho, la saturación a nivel de las cavidades derechas es normal. Cuando la cámara accesoria se comunica con el atrio derecho, obtendremos incremento en la saturación a nivel de la cavidad atrial derecha, al igual que ocurre cuando la estenosis mitral se asocia a un defecto septal interatrial. La importancia de una u otra lesión dominará el cuadro hemodinámico. Se detecta instauración periférica en los casos graves con gasto cardíaco disminuido, o bien en aquellos en los que existe cortocircuito del atrio derecho hipertenso al atrio izquierdo por un foramen oval.

La presión venocapilar y arterial pulmonar están elevadas. Esta última puede, en algunos casos, ser superior a la sistémica.

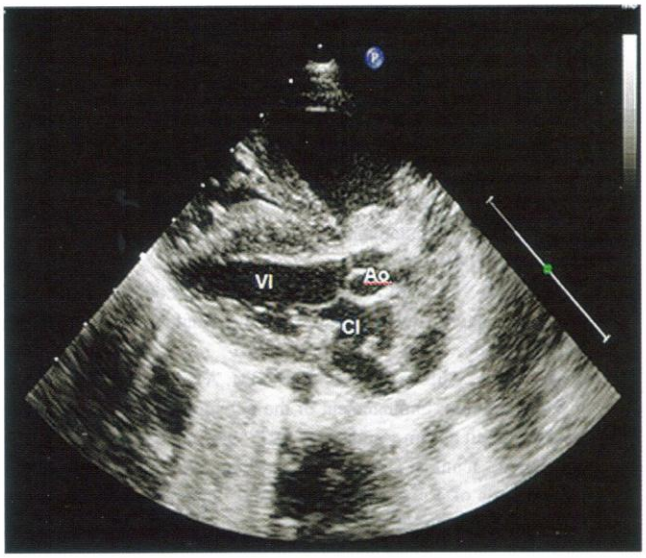


Figura 10.2. Ecocardiografía transtorácica en eje paraesternal largo en un corazón triatrial. Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo. Ao - Aorta. CI - Cámara inferior (cortesía del Dr. Julio Erdmenger).

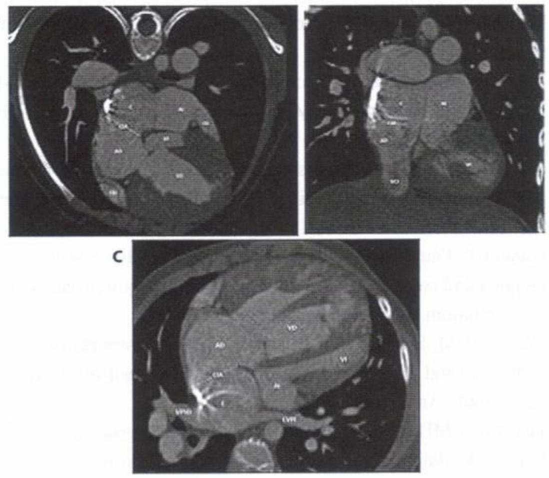


Figura 10.4. Tomografía computada en proyección coronal (A), paraaxial (B) y cuatro cámaras (C) de un paciente con corazón triatrial sinister. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. C - Cámara superior. CIA - Comunicación interatrial. OI - Orejuela izquierda. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VPSD - Vena pulmonar superior derecha. CVPI - Colector venoso pulmonar izquierdo.

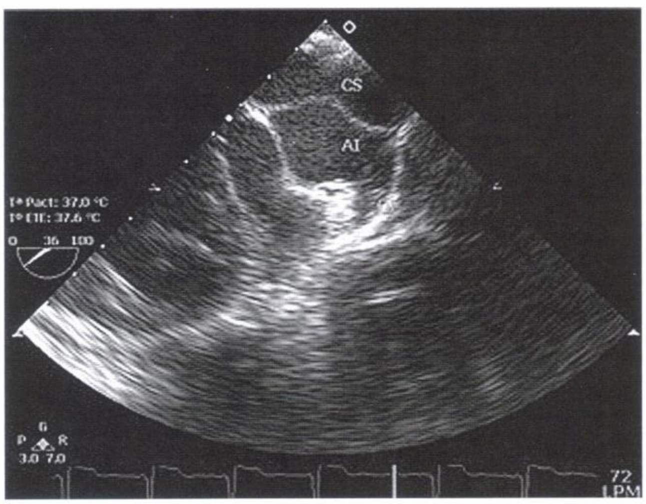


Figura 10.3. Ecocardiografía transesofágica de un paciente con corazón triatrial en donde se observa la tabicación del atrio izquierdo. Abreviaciones: CS - Cámara superior. AI - Atrio izquierdo (cortesía del Dr. Julio Erdmenger).

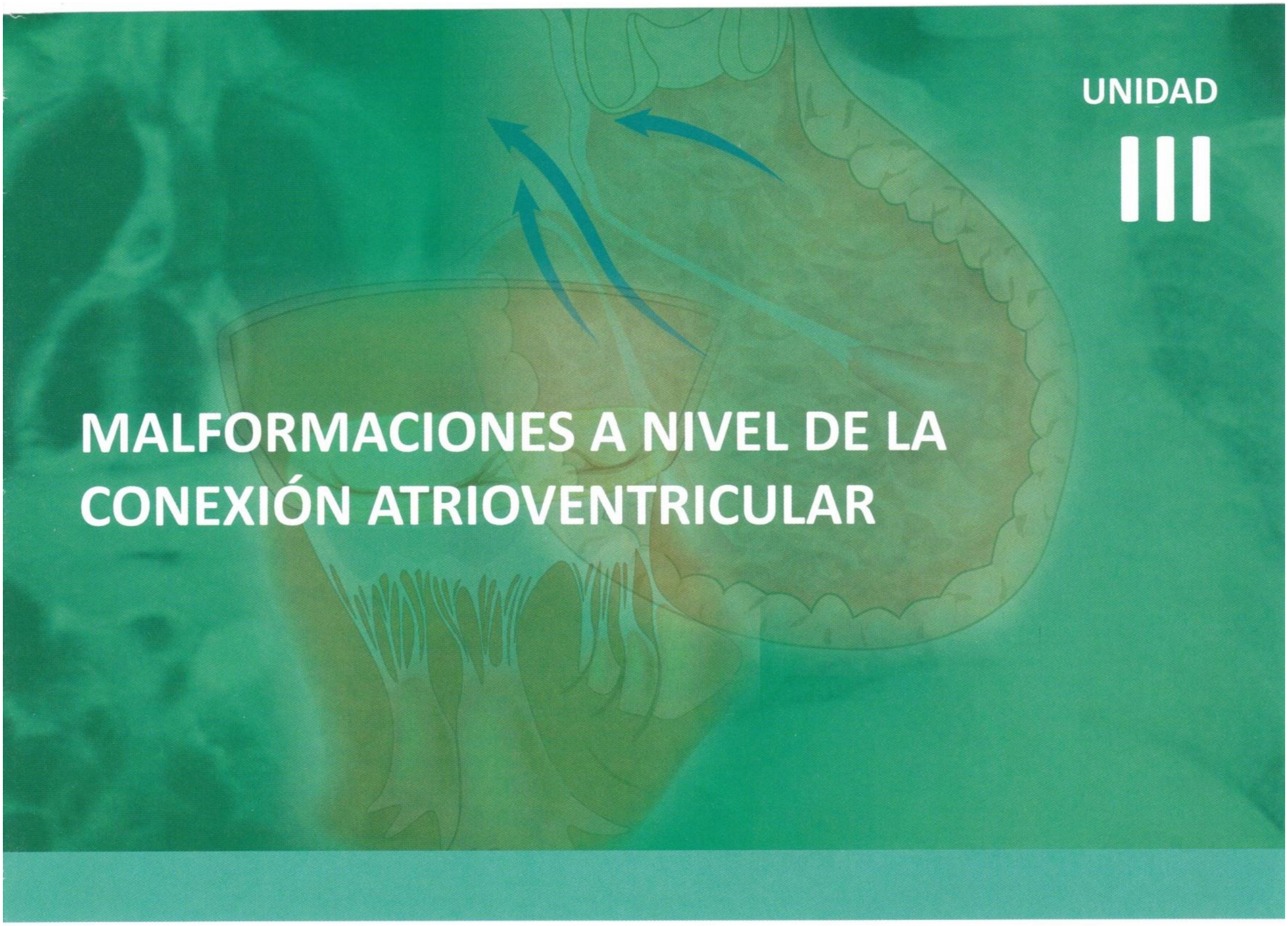
Ambas son consecuencia de la obstrucción, y su elevación depende de la dificultad que tenga la cámara accesoria en vaciarse en el atrio izquierdo. Cuando se logran cateterizar las dos cámaras, se registra hipertensión en la cámara superior y presión normal en el atrio izquierdo. El defecto se observa fácilmente en el atriograma izquierdo en la recirculación a partir de la angiografía pulmonar, o bien por inyección directa en la cámara superior, donde se podrá ver una cámara venosa pulmonar común dilatada que recibe las venas pulmonares. La cámara inferior es hipoplásica y está limitada en la parte superior por la membrana fibrosa y en la inferior por la válvula mitral. El corazón triatrial puede ser confundido angiocardiográficamente con la membrana supravalvular mitral. En esta obstrucción, sin embargo, el anillo fibroso delimita en forma parcial o completa la cavidad atrial, muy cercana al anillo valvular, e inclusive puede formar parte de la válvula mitral que se encuentra deformada. Además, la orejuela izquierda, a diferencia de lo que ocurre en el corazón triatrial, está localizada por encima de la estenosis.[8, 9]

TRATAMIENTO

El tratamiento quirúrgico está indicado en todos los casos sintomáticos. La forma clásica, con una obstrucción importante al vaciado de la cámara superior, debe ser operada a la brevedad posible, ya que los síntomas son tempranos y las dos terceras partes de los enfermos mueren en la infancia. La presentación clínica depende mucho del orificio permeable a nivel del diafragma y del tamaño del defecto interatrial localizado entre el atrio derecho y la cámara venosa. Este defecto interatrial funciona como válvula de escape, reduciendo la hipertensión arterial y venocapilar pulmonar y consecuentemente la sobrecarga del ventrículo derecho. Los casos con compromiso grave ameritan cirugía de urgencia, puesto que la evolución a corto plazo es mala. El bajo gasto cardíaco, la hipertensión pulmonar grave y persistente en el postoperatorio y el tamaño del atrio izquierdo son factores que condicionan un mal resultado después de la cirugía. El tratamiento oportuno en cualquiera de las formas permite excelentes resultados con una baja mortalidad a largo plazo.[2,10-16]

REFERENCIAS

1. Marín García J, Tandon R, Lucas RV, Edwards JE. Cor triatriatum: study of 20 cases. Am J Cardiol 1975: 35: 59.
2. Richardson JV, Doty DB, Siewers RD, Zuberbuhler JR. Cor triatriatum (subdivided left atrium). J Thorac Cardiovasc Surg 1931; 81:232.



UNIDAD

III

MALFORMACIONES A NIVEL DE LA CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR

Capítulo

11

Insuficiencia mitral congénita

Dr. Pedro José Curi-Curi

La *insuficiencia mitral congénita* engloba un conjunto de valvulopatías que generalmente se presentan en edad pediátrica y ocasionan regurgitación sanguínea de diverso grado desde el ventrículo izquierdo hacia el atrio izquierdo. Lo anterior es consecuencia de una lesión presente desde el nacimiento y que asienta en cualquiera de los componentes del complejo aparato valvular mitral. Este grupo de patologías constituye menos del 1% del total de las cardiopatías congénitas y, habitualmente, no se presenta en forma aislada sino que coexiste con otras lesiones tales como defectos de la tabicación atrioventricular, comunicación interatrial, fibroelastosis endocárdica, anomalías coronarias congénitas, coartación aórtica, síndrome de Marfan, miocardiopatías y estenosis pulmonar.[1-3]

A diferencia de las válvulas aórtica y pulmonar, cuya configuración es relativamente simple, la válvula mitral está formada por una serie de elementos que, en su conjunto, constituyen un complejo aparato valvular: el anillo fibroso mitral, las valvas o velos mitrales (anterior y posterior), las cuerdas tendíneas y los músculos papilares (anterolateral y posteromedial). La pared del ventrículo izquierdo, que integra junto con los dos últimos elementos el llamado *aparato subvalvular*, es considerada hoy en día por muchos autores como el quinto constituyente del complejo aparato valvular mitral.[1,4,5] Cualquier lesión presente desde el nacimiento y capaz de comprometer la integridad anatómica o funcional de uno o más de los cinco elementos ya mencionados, traerá como consecuencia el establecimiento de una valvulopatía mitral congénita.

Desde el punto de vista práctico, las lesiones valvulares mitrales congénitas pueden clasificarse en una o más de las tres grandes formas descritas por Carpentier: tipo I o *normal*, tipo II o *prolapsante* y tipo III o *restrictiva*.[6] Esta última forma se relaciona con lesiones tales como las estenosis y las atresias mitrales, que serán abordadas en otros capítulos. En este capítulo nos ocuparemos de estudiar primordialmente los tipos I y II, que, por lo demás, son las formas más frecuentes de presentación de una valvulopatía mitral congénita.[7-9] En el tipo I no existen lesiones anatómicas evidentes en las valvas o en el aparato subvalvular, y se caracteriza porque la válvula mitral es normal, como su nombre lo indica, a excepción de la presencia de un anillo fibroso dilatado. Cuando el anillo se dilata, lo hace mayormente a expensas de los dos tercios posteriores de su circunferencia, ya que por la presencia de los trígonos fibrosos (izquierdo y derecho), el tercio anterior posee mayor fijación y rigidez.[10] El anillo dilatado produce un defecto secundario a la falta de coaptación de las valvas mitrales, lo cual genera una insuficiencia habitualmente central.

Por otro lado, en el tipo II de Carpentier, el anillo está conservado, pero las valvas, el aparato subvalvular, o ambos, son finos, elongados, con tejido laxo, redundante y eventualmente displásico o mixomatoso. Estas lesiones estructurales determinan, desde el punto de vista funcional, el establecimiento de una coaptación inadecuada de las valvas, ya que ésta se produce en un plano posterior al del anillo mitral normal, lo que da lugar a la aparición de una insuficiencia habitualmente excéntrica. A este conjunto de lesiones morfofuncionales se le conoce con el nombre de *prolapso mitral*, el cual puede ser *anatómico* (cuando las alteraciones morfológicas predominan sobre las funcionales) o *sindromático* (cuando las alteraciones funcionales predominan sobre las morfológicas). Esta última forma se presenta en padecimientos hereditarios del tejido conectivo, ya que se ha encontrado evidencia sugestiva de una forma autosómica dominante de herencia, y se llama así debido a su relación con síndromes bien definidos de alteración del tejido conectivo como los de Marfan, Ehlers-Danlos, homocistinuria, seudoxantoma elástico, cutis laxa y otros. Puede también asociarse a alteraciones del tórax como *pectus excavatum*, deformidad de la columna vertebral, dolicoestenomelia e hiperelasticidad.[11]

FISIOPATOLOGÍA

Aunque las diversas lesiones congénitas de la válvula mitral ya descritas presentan alteraciones estructurales distintas, pueden en un momento traer consecuencias fisiopatológicas similares. Las consecuencias fisiopatológicas de este grupo de patologías tienen en común el establecimiento de una insuficiencia mitral, la cual dependerá del grado de disfunción valvular y de la importancia de la regurgitación del ventrículo al atrio izquierdo durante la sístole ventricular.

En la valvulopatía mitral congénita tipo I de la clasificación de Carpentier, el mecanismo de producción de la insuficiencia mitral es la dilatación del anillo (**Figura 11.1**). La insuficiencia mitral produce sobrecarga volumétrica del atrio y del ventrículo izquierdo. Durante la sístole ventricular, existe regurgitación de sangre al atrio izquierdo. Sin embargo, por un período determinado se logra mantener un gasto cardíaco normal o cercano a él. Durante la diástole ventricular, ocurre la sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo con la consecuente elevación de la presión telediastólica ventricular. La alteración importante producida por la insuficiencia mitral es la dilatación de las cavidades izquierdas y, posteriormente, su hipertrofia. La insuficiencia mitral aumenta la presión atrial izquierda básicamente a expensas de la onda V, lo que en forma retrógrada aumenta la presión venocapilar pulmonar y arterial pulmonar. A medida que crece la importancia de la regurgitación, se reduce el gasto sistémico.

La insuficiencia mitral ligera no produce consecuencias fisiopatológicas, y la lesión es bien tolerada por años. En la insuficiencia mitral moderada, el volumen regurgitante del ventrículo al atrio izquierdo es aproximadamente la mitad del gasto ventricular total por latido. La dilatación progresiva del ventrículo izquierdo es proporcional a la importancia de la insuficiencia mitral y a la distensibilidad ventricular. Por otra parte, la hipertrofia muscular secundaria normaliza la tensión de la pared ventricular izquierda, adecuándola al grado de dilatación. Tal

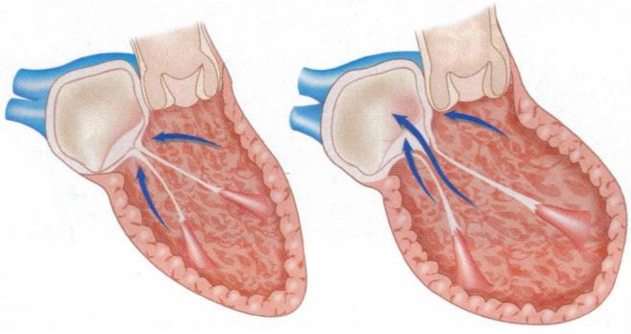


Figura 11.1. Esquema en donde se ilustra que el mecanismo de la insuficiencia mitral de tipo I de la clasificación de Carpentier se produce por dilatación del anillo con consecuente falta de coaptación adecuada de las valvas y chorro central (derecha). Obsérvese la diferencia con la fisiología de una válvula mitral normal (izquierda).

como se comentó previamente, el incremento de la presión atrial izquierda se debe al volumen regurgitante por la elevación en la onda V. El aumento de la presión venocapilar pulmonar produce vasoconstricción vascular e hipertensión arterial pulmonar. El grado de hipertensión pulmonar dependerá de los valores de la presión venocapilar pulmonar, aunque es comúnmente menos importante que la observada en la estenosis mitral. La función ventricular en la edad pediátrica habitualmente es normal.

En casos de insuficiencia mitral importante o severa, la repercusión sobre el territorio pulmonar es progresiva, con la consecuente dilatación de las cavidades derechas, insuficiencia tricuspídea e insuficiencia cardíaca. Un aspecto importante en la fisiopatología de la insuficiencia mitral es la participación del tamaño del atrio izquierdo en la elevación de la presión venocapilar pulmonar. Como el atrio izquierdo se dilata progresivamente, esta dilatación amortigua la onda de regurgitación, hecho que impide una elevación significativa de la presión venocapilar pulmonar, al contrario de lo que ocurre con la insuficiencia mitral aguda. Durante la evolución de la insuficiencia mitral crónica se dilata el ventrículo izquierdo al mismo tiempo que aumenta su distensibilidad, circunstancia que permite un mayor gasto por latido, de acuerdo con el mecanismo de Frank Starling. Un incremento en el tamaño de la fibra muscular en la diástole sin elevación en la presión telediastólica del ventrículo izquierdo impide un crecimiento significativo en la presión venocapilar pulmonar.

En la insuficiencia mitral congénita tipo II de la clasificación de Carpentier, el mecanismo de producción de la insuficiencia mitral es la coaptación inadecuada de las valvas mitrales, las cuales están desplazadas a un plano posterior al del anillo. Los pacientes con prolapso anatómico tienen una alteración estructural de la válvula mitral que consiste en la degeneración mixomatosa de la válvula y las cuerdas tendinosas, con aumento de la capa esponjosa y depósitos anormales de mucopolisacáridos, que puede llegar a involucrar el sistema de conducción, provocando arritmias y trastornos de la conducción. La fisiopatología de este tipo de prolapso no difiere mayormente de la ya descrita anteriormente.

Por otro lado, en los pacientes con prolapso sindromático, la válvula mitral es generalmente normal en su estructura, y los síntomas no pueden explicarse sólo con base en la disfunción valvular. Domina el sexo femenino con una relación de 2.5 o 3 a 1, y es una enfermedad de adultos jóvenes con medias de edad en los diferentes estudios que oscilan entre los 20 y 30 años. La patogenia no está aún del todo dilucidada; aparentemente es multifactorial, relacionada con alteraciones en la función autonómica y neuroendócrina. Se han descrito múltiples alteraciones de estos sistemas, que van desde niveles elevados de catecolaminas, respuesta exagerada a los estímulos adrenérgicos, alteraciones en la regulación del sistema renina-angiotensina-aldosterona y aumento de factor natriurético auricular, hasta disfunciones autonómicas en pacientes asintomáticos.[12,13] Aún no se ha determinado si el prolapso es la causa o, como parece ser en realidad, una consecuencia de la alteración de este complejo neuro-endocrino-cardiovascular. En algunos pacientes que refieren cefaleas recidivantes, fenómenos transitorios de isquemia cerebral o que presentan isquemia miocárdica con coronarias normales, se ha demostrado la presencia de agregados plaquetarios, hemorragia y depósitos de fibrina en el ángulo formado por el atrio izquierdo y la valva posterior de la mitral, con producción de microembolias desde estos depósitos.[12]

La historia natural de la insuficiencia mitral congénita, independientemente del tipo correspondiente a la clasificación de Carpentier, tiene una evolución progresiva hacia una mayor disfunción con el transcurso de los años, y entre el 10 y 15% llega a requerir de cirugía sobre la válvula mitral (cambio valvular o plastia) después de cinco años de realizado el diagnóstico.[12-15] Una tercera parte de los enfermos desarrollan complicaciones cardiovasculares graves. Se ha informado endocarditis bacteriana hasta en un 4 a 8% de los casos, rotura de cuerdas tendinosas en el 5 al 10%, embolia cerebral en el 4%, arritmias ventriculares (incluyendo taquicardia o fibrilación) hasta en el 20% y muerte súbita en el 1 a 3% de los casos. En diversos estudios de seguimiento a largo plazo se ha determinado que los pacientes que tienen mayor riesgo de padecer complicaciones graves son aquellos con valvas redundantes y dilatación del ventrículo izquierdo.[12,15]

DIAGNÓSTICO

Cuando la insuficiencia mitral es de grado ligero, la regurgitación del ventrículo al atrio izquierdo es bien tolerada por muchos años. Las insuficiencias mitrales ligeras son habitualmente asintomáticas. Cuando es moderada, las alteraciones se desarrollan progresivamente. La capacidad de acomodación de la cámara atrial hace que, en los casos crónicos, el aumento de la presión atrial izquierda sea poco importante, por lo que la aparición de hipertensión arterial pulmonar es tardía. Este comportamiento es distinto al de la insuficiencia mitral aguda, en la que la brusca distensión del atrio izquierdo eleva en forma importante la presión capilar pulmonar, con lo que llega a producir inclusive edema agudo pulmonar. Cuando la regurgitación es importante o severa, el cuadro clínico está dominado por la presencia de cansancio, fatiga y disnea. En etapas avanzadas, con grados significativos de hipertensión arterial pulmonar, aparece dilatación del ventrículo derecho, insuficiencia tricuspídea e insuficiencia cardíaca.

La exploración física es variable y aquellos casos con regurgitación de poca importancia no presentan alteraciones importantes en el precordio. Lo único que llama la atención es el soplo sistólico

en ápex con irradiación a la axila, en presencia de un primer ruido normal o discretamente disminuido de intensidad. Cuando la insuficiencia mitral es importante, se palpa un ápex de ventrículo izquierdo globoso desplazado hacia la izquierda y hacia abajo, acompañado de un discreto frémito sistólico. El primer ruido en la punta está apagado y le sigue un soplo regurgitante, con irradiación a la axila.[16] Si la regurgitación es importante, es común escuchar en el ápex un tercer ruido y un retumbo como consecuencia del hiperflujo transvalvular mitral. Los casos de hipertensión arterial pulmonar tienen el componente pulmonar del segundo ruido reforzado. En algunos casos con insuficiencia exclusivamente de la valva posterior de la mitral, se oye un soplo sistólico que se irradia hacia la base, el cual simula muchas veces el de una estenosis aórtica.

La insuficiencia mitral leve o moderada no produce cambios radiológicos. Cuando es importante o severa, muestra dilatación del atrio izquierdo más pronunciada que en la estenosis mitral, y también está dilatado el ventrículo izquierdo (**Figura 11.2**). La hipertensión venocapilar pulmonar es menos manifiesta, al igual que la hipertensión arterial pulmonar. Cuando ésta existe, observamos además dilatación del atrio y ventrículo derechos. El electrocardiograma de la insuficiencia mitral es menos llamativo. El ritmo es sinusal, el AQRS es normal o con discreta desviación a la izquierda y en el precordio observamos un patrón dominante de crecimiento de cavidades izquierdas con sobrecarga volumétrica (**Figura 11.3**). La presencia de hipertensión arterial pulmonar cambia el patrón electrocardiográfico, y a él se asocian los signos de hipertrofia del ventrículo derecho.

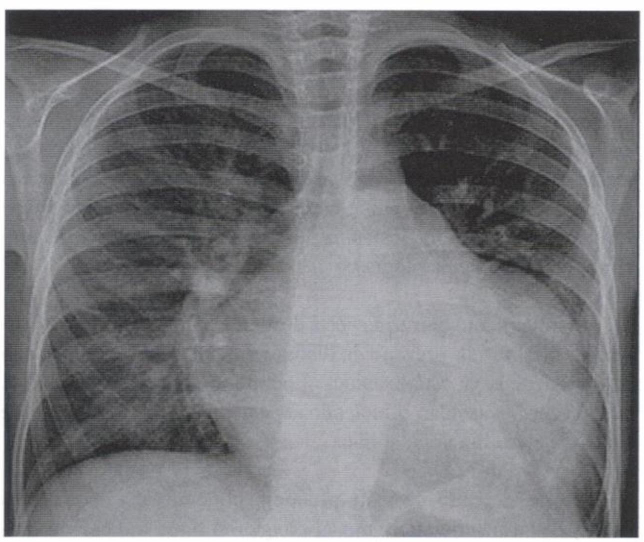


Figura 11.2. Radiografía de tórax de una insuficiencia mitral congénita en donde se nota la cardiomegalia moderada a severa secundaria a crecimiento de cavidades izquierdas además de signos de congestión pulmonar.

Los casos con insuficiencia mitral de etiología congénita pueden ser igualmente diagnosticados por la ecocardiografía bidimensional, ya que podemos visualizar las características anatómicas y la movilidad del aparato valvular y subvalvular. El Doppler codificado a color permite valorar las características de la regurgitación desde el ventrículo al atrio izquierdo. La valoración del grado de

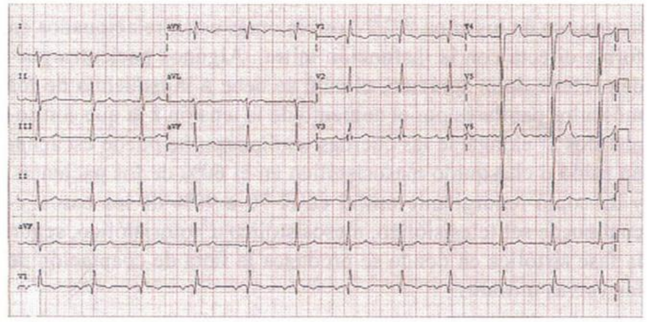


Figura 11.3. Electrocardiograma en la insuficiencia mitral congénita, en donde se observa AQRS desviado a la izquierda y signos de crecimiento de cavidades izquierdas por sobrecarga volumétrica. Es de señalarse la característica de la onda P en V_1, que es bimodal con predominio de la negatividad.

insuficiencia mitral es más fiel cuando se usa la técnica transesofágica. Ésta se vuelve todavía más útil al considerar su aplicación durante el tratamiento quirúrgico de la lesión mitral. El índice de regurgitación, parámetro utilizado para cuantificar la severidad de la insuficiencia mediante el Doppler codificado a color, es controversial cuando se usa la vía transtorácica. Por otra parte, la comparación angiocardiográfica entre el grado de insuficiencia mitral cuantificado por este procedimiento, y los valores obtenidos con el Doppler transesofágico, muestra una mejor correlación con este último procedimiento.[17] Sin embargo, si tomamos parámetros clínicos y los valoramos en unión con los datos obtenidos por el Doppler transtorácico, tenemos elementos suficientes para tomar decisiones terapéuticas en cada caso en especial. Sabemos que es posible en todos los enfermos detectar la insuficiencia mitral y cuantificar su importancia utilizando el Doppler transtorácico, y aún más cuando empleamos el Doppler a color.[18]

Si bien en las insuficiencias mitrales existe habitualmente regurgitación importante desde el ventrículo al atrio izquierdo, el aumento de la presión media del atrio, así como la hipertensión arterial pulmonar, son de menor magnitud que en la estenosis mitral. Se registran ondas V amplias en el atrio izquierdo durante la sístole ventricular. En la diástole, el ventrículo izquierdo recibe un volumen significativo de sangre, que representa la suma del volumen regurgitante más el que llegó al atrio izquierdo por las venas pulmonares, hecho que incrementa su presión diastólica. El gasto cardíaco está disminuido en los casos con insuficiencia mitral grave. En pacientes con insuficiencia mitral de etiología congénita se vuelve necesario el ventriculograma izquierdo, el cual valora la movilidad de la válvula y asimismo cuantifica la importancia de la regurgitación. Ésta a su vez permite igualmente valorar el tamaño del atrio izquierdo. En los casos de insuficiencia mitral congénita, la disfunción es producida por alteraciones a nivel del aparato valvular en cualquiera de sus niveles, por lo que es necesario conocer sus características anatómicas antes del tratamiento quirúrgico.[19,20]

El espectro clínico de los pacientes con prolapso anatómico va desde el paciente asintomático, con prolapso pero sin insuficiencia mitral, hasta el paciente con síntomas, prolapso e insuficiencia mitral intensa. Incluso un mismo paciente puede pasar por todas las etapas del padecimiento, ya que se desarrolla una disfunción progresiva del aparato valvular mitral con el

transcurso de los años.[13-15,21] Los síntomas están relacionados en forma directa con la disfunción mitral. Algunos pacientes pueden referir dolor torácico, el cual se debe a la isquemia de los músculos papilares por el aumento de la tensión a la que son sometidos al elongarse las cuerdas tendinosas. Se puede escuchar un ruido o chasquido mesosistólico en el 60% de los pacientes, y un soplo regurgitante mitral en el 70 a 90% de los casos, el cual puede ser telesistólico, mesosistólico u holosistólico, según la fase sistólica en donde se produzca la falta de coaptación de las valvas mitrales.

Cerca del 50% puede presentar arritmias supraventriculares, de las cuales la fibrilación atrial es la más común por la dilatación del atrio izquierdo secundaria a la insuficiencia. Una tercera parte de los enfermos puede tener prolapso e insuficiencia de la válvula tricúspide asociados. El electrocardiograma de estos enfermos puede ser normal, mostrar alteraciones de la repolarización manifestadas por ondas T negativas en las derivaciones estándar inferiores, secundarias a la isquemia de los músculos papilares, y puede reflejar los cambios relacionados con la dilatación del atrio y el ventrículo izquierdos por la insuficiencia mitral. La radiografía de tórax puede ser normal o mostrar diversos grados de cardiomegalia a expensas del atrio y ventrículo izquierdos, según la gravedad de la insuficiencia mitral. En ella también es posible evidenciar alteraciones de la columna.

El ecocardiograma es el método más útil para el diagnóstico de este padecimiento.[12,22] En él se observa que la válvula mitral se desplaza hacia el atrio izquierdo durante la sístole ventricular 2 mm o más por arriba del anillo mitral (**Figura 11.4**). Las proyecciones más adecuadas para demostrar el prolapso son las de cuatro cámaras, apical y subcostal. La válvula puede verse gruesa, redundante y con sus cuerdas tendinosas elongadas. Es posible cuantificar la dilatación del atrio y el ventrículo izquierdos, y por medio del estudio Doppler pulsado, continuo y codificado en color, se puede determinar la presencia de insuficiencia mitral y su importancia. Además, la ecocardiografía es de suma importancia para la determinación y evaluación de las complicaciones relacionadas con el padecimiento, que incluyen la endocarditis infecciosa y la rotura de una cuerda tendinosa. Con la información proporcionada por la ecocardiografía, en el momento actual se puede prescindir del estudio hemodinámico para la evaluación de los pacientes con prolapso. Los casos con disfunción de las válvulas atrioventriculares o sigmoideas se traducen hemodinámicamente, al igual que las disfunciones de otras etiologías, tal como se especifica en el capítulo de cardiopatía reumática.

En los pacientes con prolapso mitral sindromático, el complejo sintomático incluye palpitaciones, dolor torácico, fatiga fácil, intolerancia al ejercicio, disnea, lipotimias, síncope, cefaleas, episodios de isquemia cerebral transitoria, fenómenos ortostáticos y síntomas neuropsiquiátricos como ansiedad y ataques de pánico. Estos pacientes tienen características auscultatorias similares a los enfermos con prolapso anatómico, con chasquidos y soplos sistólicos por la disfunción mitral. Sin embargo, son pacientes con menor grado de insuficiencia mitral, con un curso estable a lo largo de los años, sin evidencia de insuficiencia mitral progresiva y con una incidencia de complicaciones mucho menor.[14,15] El electrocardiograma y la radiografía del tórax son generalmente normales y, si existen alteraciones, dependerán del grado de disfunción mitral. En el ecocardiograma existe evidencia de prolapso por el desplazamiento anormal de la válvula mitral hacia el atrio izquierdo durante la sístole. No obstante, la válvula generalmente tiene características normales, es decir, sin degeneración mixomatosa.



Figura 11.4. Ecocardiografía Doppler color proyección cuatro cámaras que muestra una severa insuficiencia mitral con efecto Coandă.

TRATAMIENTO

Si bien el uso de diuréticos, inotrópicos, vasodilatadores y eventualmente antiarrítmicos asociados o no a anticoagulantes es importante en el manejo de la insuficiencia cardíaca secundaria a valvulopatía mitral congénita, es el tratamiento quirúrgico el que determinará en última instancia la resolución definitiva de este complejo grupo de patologías.

El tratamiento quirúrgico está destinado a restituir la continencia valvular mitral, prevenir la disfunción ventricular o evitar que ésta progrese si ya está instalada. Lo anterior permitirá mejorar la función cardiovascular, ofreciendo al paciente una mejor calidad de vida y de clase funcional clínica.

Desde el punto de vista práctico, podemos decir que todo paciente con insuficiencia mitral congénita tiene indicación quirúrgica potencial. Sin embargo, existe cierta tendencia a tratar de posponer el momento de la cirugía el mayor tiempo posible en razón de que la complejidad técnica está en relación inversa a la edad del paciente. Es por ello que en los pacientes sintomáticos se debe tratar, siempre que sea posible, de extremar las medidas de tratamiento médico hasta que ya no sean capaces de controlar razonablemente el cuadro clínico. En estas circunstancias, se debe indicar la cirugía cuando el paciente está en clase funcional clínica III o IV, según la clasificación de la NYHA para los adolescentes y adultos jóvenes, o según la clasificación modificada por Ross para l os lactantes y niños. Asimismo, son indicadores de cirugía en el paciente sintomáti-

co la presencia de insuficiencia mitral importante o severa según ecocardiografía, hipertensión pulmonar moderada o severa según cateterismo, y signos clínicos, ecográficos, o ambos, de falla cardíaca derecha o de endocarditis valvular mitral. Si bien en estos casos la indicación quirúrgica es clara, en los pacientes asintomáticos todavía existe cierta controversia a la hora de establecer el mejor momento de la cirugía. Algunos de los criterios que se deben considerar para tomar la decisión quirúrgica son los siguientes: insuficiencia mitral importante o severa por ecocardiografía, disfunción ventricular izquierda (fracción de acortamiento menor a 25%) con o sin dilatación del ventrículo izquierdo (diámetro sistólico del ventrículo izquierdo mayor a 5 mm y volumen sistólico final mayor a 60 mL/m^2), fibrilación atrial de reciente comienzo, o asociación con otras lesiones cardíacas que requieran tratamiento quirúrgico. De más está recalcar que todos estos criterios de indicación quirúrgica ya enunciados deben de ser adaptados a cada caso en particular.

Las alternativas quirúrgicas disponibles para el manejo de la valvulopatía mitral congénita pueden dividirse en dos grandes grupos, que son las reparaciones o plastias valvulares y los reemplazos o cambios valvulares protésicos. Las técnicas de reparación quirúrgica de la válvula mitral han demostrado ofrecer probadas ventajas frente al reemplazo valvular protésico en el adulto.[23] En el paciente pediátrico, el desarrollo de estas técnicas ha sido más lento pero no por ello menos importante, ya que la primera línea de tratamiento en este grupo de edad se inclina preferencialmente hacia la plastia valvular mitral.[24-34] El mecanismo anatomofuncional de producción de la insuficiencia mitral es el punto fundamental a considerar para elegir la mejor alternativa de tratamiento quirúrgico, ya que se han desarrollado innumerables técnicas para reparación de las valvulopatías mitrales congénitas dependiendo de su caracterización según la clasificación de Carpentier.[27,35] En el **Cuadro 11.1** se resumen las técnicas más frecuentemente empleadas para la plastia mitral quirúrgica.

Carpentier Tipo I (Normal)	Carpentier Tipo II (Prolapsante)
Anuloplastia	Cierre de hendidura
	Resección cuadrangular
	Plastia de valva anterior
	Fenestración de MP
	Acortamiento o reimplante CT y/o MP
	Creación de neocuerdas tendíneas
	Comisuroplastia
	Procedimiento de Alfieri

Cuadro 11.1. Resumen de técnicas quirúrgicas más frecuentemente empleadas en la reparación de una válvula mitral con insuficiencia congénita de acuerdo a la clasificación de Carpentier. MP - Músculos papilares. CT - Cuerdas tendíneas.

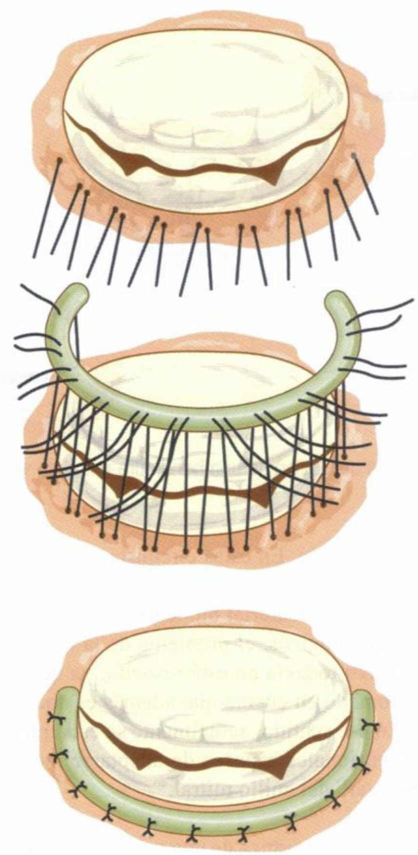


Figura 11.5. Anuloplastia mitral con hemianillo de Carpentier que, al reforzar los 2/3 posteriores del anillo mitral nativo dilatado, favorece la adecuada coaptación de las valvas y corrige la insuficiencia mitral.

En la reparación quirúrgica de una valvulopatía mitral congénita tipo I de la clasificación de Carpentier, la técnica fundamental para su corrección es, sin lugar a dudas, la anuloplastia mitral.[27,36] Este procedimiento consiste en disminuir el área del anillo mitral nativo dilatado corrugándolo sobre el marco de un anillo protésico, cuyo tamaño se escoge de acuerdo al peso predeterminado para la edad del paciente. Los primeros anillos protésicos diseñados por Carpentier eran estructuras metálicas rígidas y completas. El principal problema de este diseño, aparte de los diversos grados de bloqueo y de obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo, fue la pérdida del mecanismo fisiológico de "esfínter" de la válvula mitral nativa en las fases del ciclo cardíaco. Por esta razón, y considerando que la dilatación anular mitral se lleva a cabo habitualmente a expensas de los dos tercios posteriores, se realizaron modificaciones al anillo original que pasaron por los anillos semiflexibles (como el *Physio ring* y los anillos de Duran),[37] los anillos rígidos de Carpentier fenestrados en su porción anterior y, finalmente, los hemianillos rígidos de Carpentier, que hoy en día son los más usados (**Figura 11.5**). Bajo el mismo principio de estos últimos, Cosgrove desarrolló un modelo protésico no metálico para reforzar la porción posterior del anillo mitral nativo, que consiste en una banda de material sintético semiflexible.[38] Todas las prótesis ya señaladas se comercializan en diversos tamaños, pero ninguno de ellos es lo suficientemente pequeño para adaptarse a los diámetros de una válvula mitral nativa

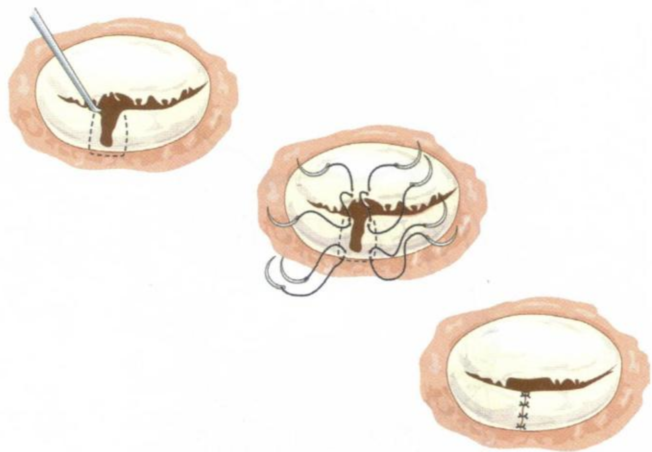
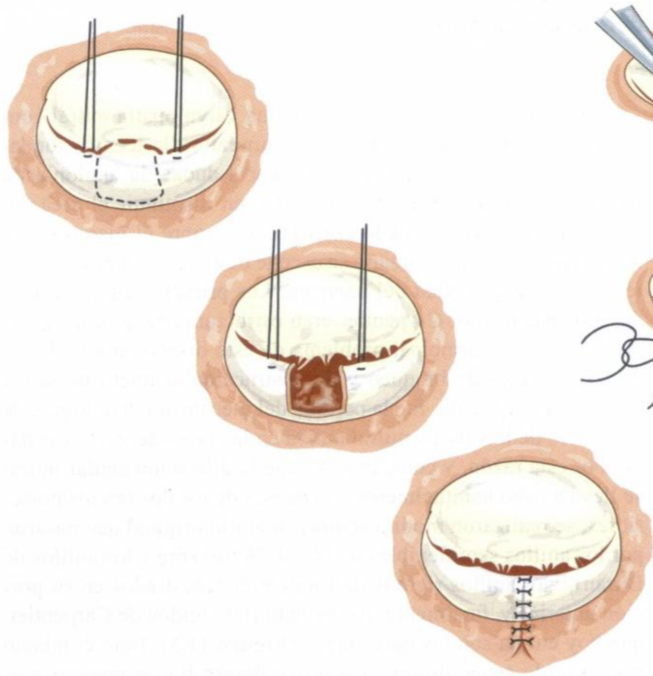


Figura 11.6. Cierre quirúrgico de una hendidura mitral de valva anterior.

en un niño de bajo peso. En estas circunstancias, para reforzar el segmento posterior del anillo mitral nativo se usan hemianillos de pericardio bovino o de material biodegradable.[39] A pesar de todos estos avances tecnológicos, el problema de la reconstrucción del anillo mitral nativo todavía no está resuelto, ya que en su reparación no se ha tomado en cuenta que además es una estructura tridimensional. En ese sentido, actualmente se está trabajando sobre prótesis tridimensionales capaces de adaptarse mejor a la forma en "silla de montar" del anillo mitral.[40]

La reparación quirúrgica de una valvulopatía mitral congénita tipo II de la clasificación de Carpentier es mucho más compleja desde el punto de vista técnico, ya que dependerá del mecanismo anatómico y fisiológico que genera el prolapso.[27] Las alternativas técnicas, que pueden usarse en forma aislada o combinada, son varias. El cierre de una hendidura mitral mediante sutura continua puede solucionar el prolapso por esta causa (**Figura 11.6**). Sin embargo, la mayor parte de los prolapsos se originan por redundancia del segmento medial de la valva mitral posterior. En estas circunstancias, la resección cuadrangular de este segmento con posterior sutura de los bordes remanentes puede eliminar el tejido redundante, mejorar la coaptación de las valvas y corregir una insuficiencia mitral (**Figura 11.7**). Cuando el prolapso es del velo anterior, la situación es más compleja desde el punto de vista quirúrgico, ya que para poder solucionarlo es necesario hacer una resección cuadrangular de la valva posterior y transferirla como un colgajo junto con sus cuerdas tendíneas hacia el segmento prolapsado de la valva anterior, el cual se refuerza mediante la sutura de este colgajo (**Figura 11.8**). En caso de que el prolapso se produzca por exceso de tejido en los segmentos mediales de alguna de las dos valvas, se puede colocar puntos de sutura destinados a traccionarlos hacia la comisura medial para tensarlos y de esta forma lograr una mejor coaptación.[1] Esta técnica también se conoce con el nombre de *comisuroplastia* (**Figura 11.9**). En otras circunstancias, el prolapso se produce por acortamiento, elongación o ruptura de los elementos del aparato subvalvular, en cuyo caso se debe recurrir a técnicas como la liberación y/o fenestración de músculos papilares (**Figura 11.10**), el acortamiento o el reimplante de cuerdas tendíneas y/o músculos papilares, o la creación de neocuerdas tendíneas con material sintético (**Figura 11.11**). Finalmente, existen casos en los que la anatomía es tan desfavorable que la única forma de poder mejorar una insuficiencia mitral por prolapso es mediante



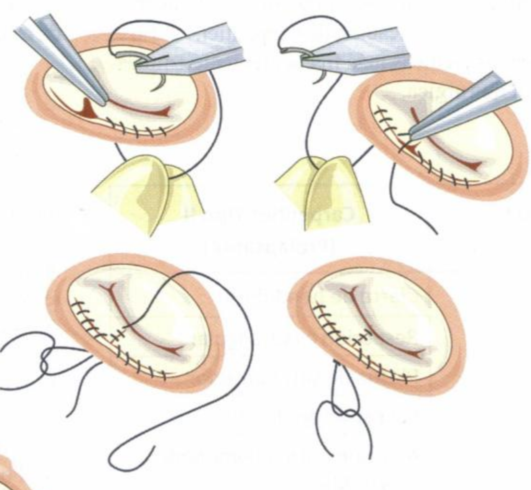




Figura 11.7. Corrección quirúrgica de una insuficiencia mitral congénita secundaria a prolapso mitral mediante resección cuadrangular del segmento medio redundante de la valva posterior.

la plastia en ocho de Alfieri.[41] Esta técnica consiste en colocar un punto simple que sea capaz de juntar los segmentos medios de los bordes libres de ambas valvas mitrales de tal forma que se logre crear dos orificios en el área valvular mitral, y disminuir de esta manera la magnitud del chorro de insuficiencia (**Figura 11.12**).

Cuando la anatomía de la valvulopatía mitral congénita es muy compleja o la plastia mitral ha fallado en el control de la insuficiencia mitral que ésta produce, independientemente del tipo morfofuncional de Carpentier al que corresponda la lesión, se debe recurrir irremediablemente al cambio valvular por una prótesis. Existen en el mercado dos grandes grupos de prótesis: mecánicas (constituidas de material sintético como el carbón pirrolítico) y biológicas (conformadas por tejidos humanos o de animales bovinos o porcinos). La diferencia entre ambas es que las mecánicas tienen una duración ilimitada, pero requieren anticoagulación oral perentoria de por vida para su adecuado funcionamiento. Las biológicas, en cambio, no requieren anticoagulación, pero tienen una duración limitada que oscila entre 10 y 12 años en promedio, posterior a los cuales el tejido biológico sufre degeneración por calcificación e impone la necesidad de reoperar al paciente para un recambio protésico.

Algunas de las desventajas de las prótesis biológicas en los niños son que tienden a calcificarse más rápidamente que en el adulto, y no existe disponibilidad de ellas en tamaños pequeños, lo cual limita su uso en el grupo de los neonatos y lactantes. Por estas razones, se prefieren las prótesis mecánicas en los contados casos de valvulopatía mitral congénita en los que se requiere un cambio valvular. Las prótesis mitrales se eligen de acuerdo al tamaño del anillo mitral de la válvula nativa, al cual se suturan con puntos separados o corridos de material irreabsorbible. La prótesis mecánica más pequeña del mercado es la aórtica del N°16 AP, que tiene una configuración bivalva. Si el anillo mitral es más pequeño que este número, obliga al cirujano a colocar esta prótesis en forma invertida en posición mitral a nivel supraanular, fijándola con puntos separados o corridos de material no absorbible. Por último, es importante mencionar que se debe preservar en lo posible el aparato subvalvular mitral en un cambio valvular protésico, porque el tener que resecarlo genera disfunción ventricular de grado variable en el mediano a largo plazo.

De más está mencionar que la preservación del aparato subvalvular está condicionada a la presencia de obstrucción a la dinámica del flujo sanguíneo a través de la prótesis. Si la preservación produce obstrucción, es preferible hacer una resección total del aparato subvalvular mitral aunque esto genere disfunción ventricular. Afortunadamente, en la mayoría de los casos se puede lograr una situación intermedia, resecando la valva y el aparato subvalvular anterior y preservando cuando menos el posterior. Con esto se consigue controlar la obstrucción y disminuir el riesgo de disfunción ventricular en el mediano a largo plazo (**Figura 11.13**).

Los resultados del tratamiento quirúrgico de las valvulopatías mitrales congénitas guardan una estrecha relación con los elementos usados para su diagnóstico y evaluación intraoperatoria de control. En este sentido, la ecocardiografía transtorácica, que nos lleva al adecuado diagnóstico de las valvulopatías y a la valoración más precisa de su severidad, ha sido importantemente complementada por la ecocardiografía transesofágica, que ha permitido mejorar aún



Figura 11.8. Plastia mitral de valva anterior prolapsante mediante resección cuadrangular del segmento medio de la valva posterior con transferencia de cuerdas tendíneas hacia el segmento opuesto lesionado por redundancia de tejido valvular.

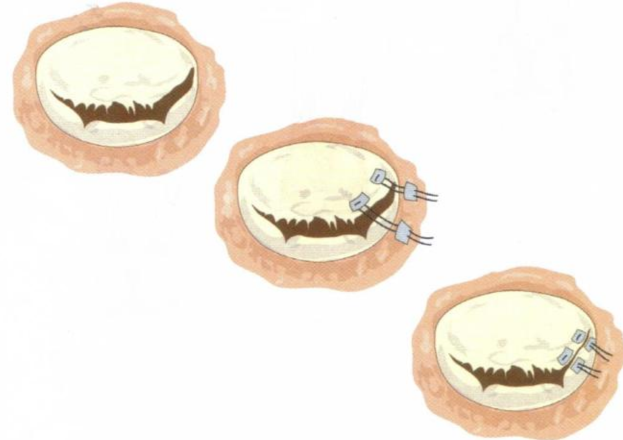


Figura 11.9. Comisuroplastia mitral para corregir un prolapso de segmento medial de la valva anterior.

más el conocimiento del mecanismo de producción de las lesiones mitrales y optimizar la evaluación intraoperatoria posterior a la plastia. Esto ha despertado el interés actual por las técnicas de reparación quirúrgica como alternativa al cambio valvular protésico.[42] La cirugía reparadora de la válvula mitral ha demostrado ofrecer probadas ventajas frente al cambio valvular protésico en el adulto.[43] Sin embargo, el desarrollo de las técnicas de plastia mitral en el paciente pediátrico ha sido más lento debido a la gran variabilidad de presentación de las lesiones mitrales congénitas, y al poco conocido efecto del crecimiento sobre el complejo aparato valvular mitral.[24-34] Por otro lado, la incidencia de otras lesiones asociadas es alta[25,28,30] y tiene un impacto significativo sobre los resultados. Las técnicas de reparación quirúrgica en la valvulopatía mitral congénita han mostrado progresivamente mayor interés[28,30,33] debido a las complicaciones significativas de las prótesis mecánicas en la población pediátrica.[44,45] Esto ha permitido disminuir la mortalidad perioperatoria de valores tan altos como el 21 a 43% para el cambio valvular mitral[24,46,47] hasta cifras del 0 a 5% para la reparación mitral.[28,29,33,34,46]

Las reconocidas ventajas de la reparación valvular mitral frente al cambio valvular protésico en el adulto se ven potenciadas en el paciente pediátrico por varias razones. Una de ellas es que la plastia

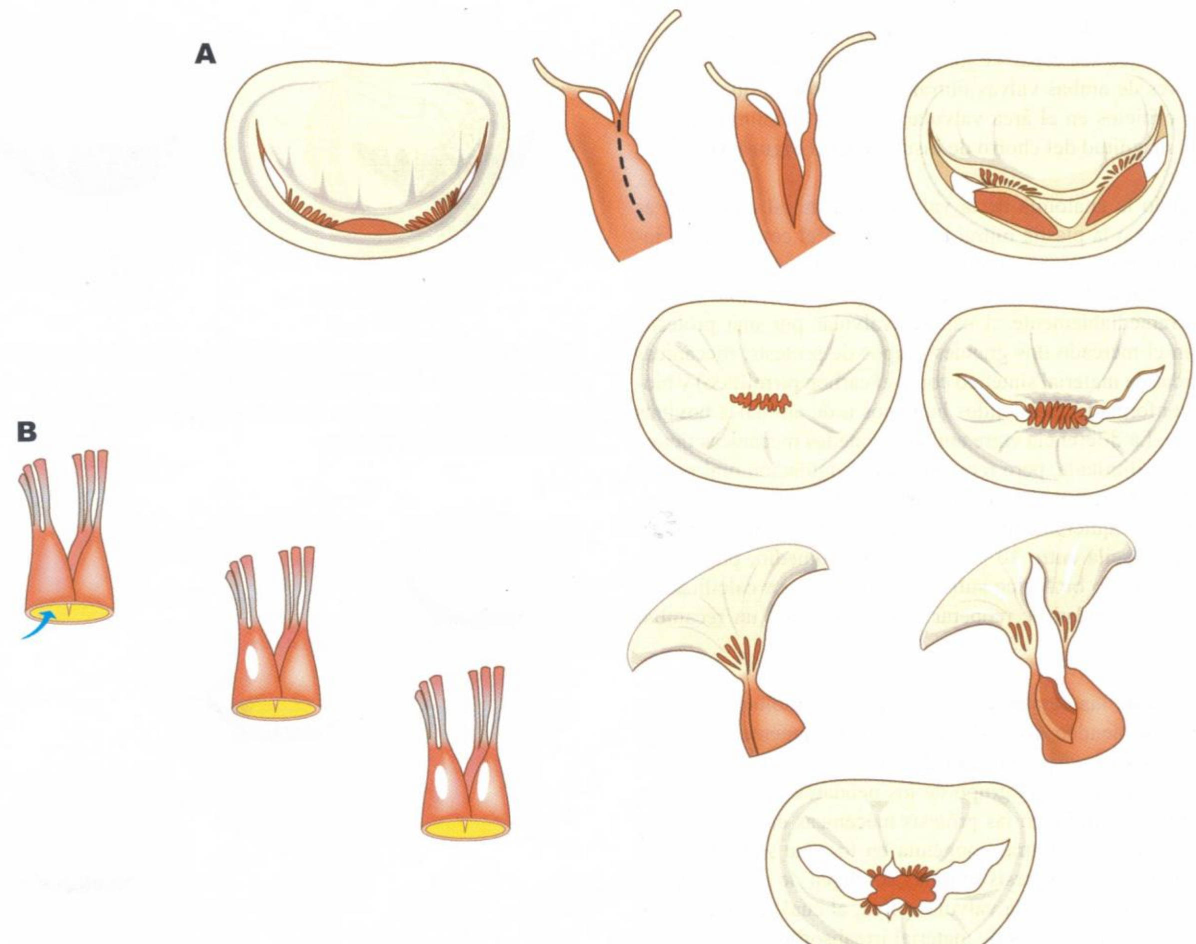


Figura 11.10. Técnicas de liberación (A) y fenestración (B) de músculos papilares para relajar tensiones y corregir así una insuficiencia mitral congénita por prolapso secundario a tracción de un aparato subvalvular displásico.

mitral no interfiere con el crecimiento y evita la necesidad perentoria de anticoagulación a temprana edad. Sin embargo, la ventaja más importante es que la plastia mitral es capaz de preservar los tejidos nativos del paciente. Esto es algo invaluable, ya que a pesar del gran desarrollo tecnológico, no existe en el mercado ninguna prótesis valvular que sea siquiera capaz de asemejarse a los tejidos del propio individuo. Es por esta razón que en las valvulopatías mitrales congénitas el objetivo primario del tratamiento quirúrgico es la plastia, reservando el cambio valvular como la última alternativa y sólo en aquellos casos en los que la plastia haya fracasado. Con la finalidad de objetivar este hecho, la mayoría de las series[24,28,29] reconocen la importancia de la ecocardiografía transesofágica intraoperatoria en la evaluación funcional de la válvula mitral reparada, puesto que es capaz de dar la pauta al cirujano en los casos en los que la reintervención es necesaria, independientemente de la condición hemodinámica inicial, evitando la necesidad de reoperación posterior al cierre torácico. Por otro lado, es importante mencionar que la ecocardiografía no sólo es útil en el intraoperatorio, sino también en el preoperatorio, ya que es capaz de revelar datos que apoyan el éxito de una plastia mitral, tales como la presencia de valvas finas, ausencia de calcificación en el anillo mitral y movilidad conservada del aparato subvalvular mitral. En ausencia de estos elementos, una plastia mitral es poco factible.

En el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez* se estudió en forma retrospectiva una serie de 14 pacientes operados de reparación quirúrgica por valvulopatía mitral congénita con ecocardiografía transesofágica intraoperatoria de control en un lapso de 5 años. Se realizó seguimiento clínico y ecográfico a los 25 meses en todos los casos. La morbilidad operatoria de la serie fue del 77% y la mortalidad operatoria del 7%. No hubo mortalidad tardía. En el mediano plazo, la capacidad funcional mejoró en el 73% de los sobrevivientes y se mantuvo en el 27% restante. El índice de sobrevida libre de reoperación para cambio valvular por falla de la plastia mitral fue de 84% a los 30 días y del 77% a los 3.5 años. Las curvas de tendencia estadística mostraron que el 50% de los pacientes requerirían a los 12 años de un cambio valvular protésico. Éste es un tiempo suficiente para permitir el crecimiento del niño de tal forma que, al momento de la reintervención por falla de la plastia mitral, se pueda realizar un cambio valvular mitral por una prótesis definitiva.[8]

En conclusión, la reparación valvular mitral en el paciente pediátrico es la técnica de elección frente al reemplazo valvular protésico en el tratamiento quirúrgico de la patología valvular congénita, porque sus resultados en el corto y mediano plazo son satisfactorios por su baja mortalidad global y su adecuada sobrevida

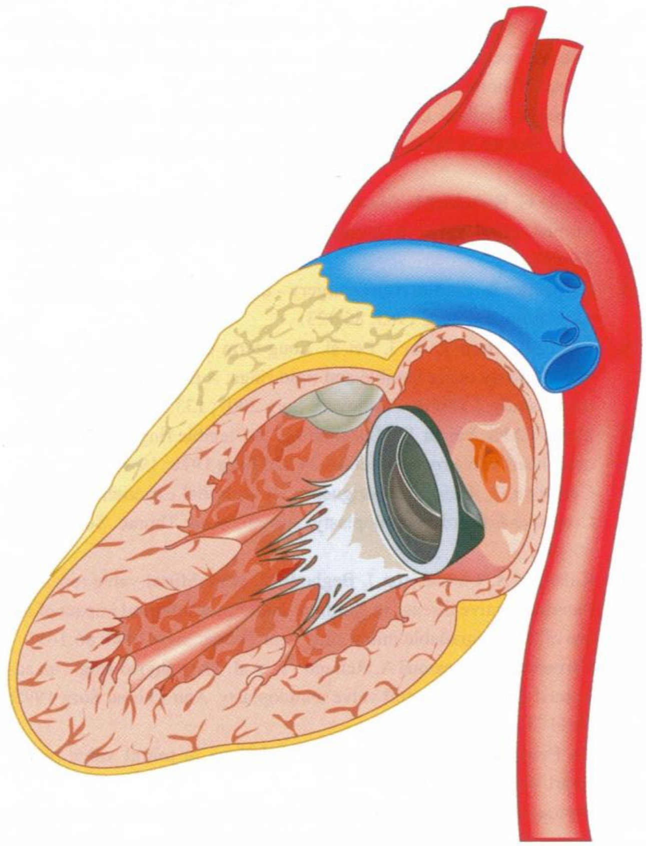


Figura 11.13. Cambio valvular mitral con prótesis mecánica bivalva en posición anular y con preservación del aparato subvalvular posterior. Se resecó el aparato subvalvular anterior para evitar obstrucción al flujo sanguíneo a través de la prótesis y el tracto de salida ventricular izquierdo.

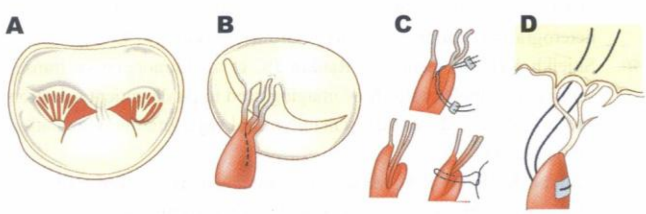


Figura 11.11. Técnicas de acortamiento de cuerdas tendíneas (A), reimplante de cuerdas tendíneas (B), reimplante de músculos papilares (C) y creación de neocuerdas tendíneas con material sintético (D). Todas ellas corrigen el prolapso valvular mitral secundario a una lesión congénita de alguno de los componentes del aparato subvalvular.

libre de reoperación para cambio valvular protésico. Además, la plastia mitral permite preservar la válvula nativa sin interferir con su crecimiento, y evita la anticoagulación a temprana edad. Finalmente, la ecocardiografía transesofágica intraoperatoria constituye una herramienta de gran ayuda para la adecuada toma de decisiones y la realización y evaluación de los resultados en una plastia mitral, por lo que su empleo rutinario en este tipo de procedimientos es altamente recomendable.

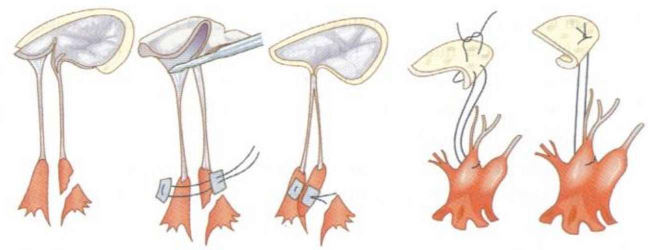


Figura 11.12. Valvuloplastia mitral en ocho de Alfieri.

REFERENCIAS

1. Embrey R, Behrendt D. Congenital abnormalities of the mitral valve. En: Baue A, Geha A, eds. Glenn's Thoracic and cardiovascular surgery. 6th Ed. Vol. II, Section II. Stamford: Appleton & Lange; 1996. p. 1463.
2. Davachi F, Moller JH, Edwards JE. Diseases of the mitral valve in infancy. Circulation 1971; 43: 565.
3. Gausal BM, Arcilia RA, Lev M. Heart disease in children. Philadelphia: J.B. Lippincott; 1966.
4. Perloff JK, Roberts WC. The mitral apparatus. Circulation 1972; 46: 227.
5. Ranganathan N, Lam JHC, Wigle ED, Silver MD. Morphology of the human mitral valve, II. The valve leaflets. Circulation 1970; 41: 459.
6. Carpentier A, Guerinon J, Deloche A, et al. Pathology of the mitral valve: Introduction to plastic and reconstructive valve surgery. En: Kalmanson D (ed.). The mitral valve, a pluridisciplinar approach. Acton, England: Publishing Science Group; 2003. p. 65.
7. Savage E, Ferguson B, DiSesa V. Use of mitral valve repair: Analysis of contemporary united states experience reported to The Society of Thoracic Surgeons National Cardiac Database. Ann Thorac Surg 2003; 75:820.
8. Curi-Curi P, Ramírez S, Cervantes-Salazar J, Soulé M, Erdmenger J, Calderón-Colmenero J. Surgical repair of congenital mitral valve malformations. Arch Cardiol Mex 2010; 80(2): 87.
9. Alva C, González B, Meléndez C, et. al. Estenosis mitral congénita. Experiencia 1991-2001. Arch Cardiol Mex 2001; 71(3): 206.
10. Carpentier A, Deloche A, Dauptain J, et al. A new reconstructive operation for correction of mitral and tricuspid insufficiency. J Thorac Cardiovasc Surg 1971; 61:1.
11. Bowen J, Boudoulas H, Wooley CF. Cardiovascular disease of connective tissue origin. Am J Med 1987: 82: 481.
12. Boudoulas H, Kolibash AJ Jr, Baker P, et al. Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome: A diagnostic classification and pathogenesis of symptoms. Am Heart J 1989; 118: 796.
13. Boudoulas H, Wooley CF. Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome. Mount Kisco, NY: Futura Publishing Company; 1988.
14. Wilcken DEL, Hichey Al: Lifetime risk for patients with mitral valve prolapse of developing severe valve regurgitation requiring surgery. Circulation 1988: 78: 10.
15. Duren DR, Becker AE, Dunning Al. Long-term follow-up of idiopathic mitral valve prolapse in 300 patients: a prospective study. J Am Coll Cardiol 1988; 11:42.
16. Bayle BG, Waldhausen JA. Disease of the mitral valve. En: Adams Fl-I, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA. Heart disease in infants. Children and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989. p. 47.

Capítulo

12

Estenosis mitral congénita

Dr. Julio Erdmenger Orellana, Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Pedro José Curi-Curi

Las lesiones congénitas de la válvula mitral son complejas, con rasgos anatómicos variables tanto de las valvas y de las cuerdas tendinosas como de los músculos papilares. Se pueden dividir en aquellas que producen obstrucción al vaciado del atrio izquierdo y las que se manifiestan con insuficiencia valvular, estas últimas ya tratadas en el capítulo sobre insuficiencia mitral congénita. En este capítulo nos ocuparemos del estudio de las lesiones obstructivas cuyo espectro varía desde las formas más leves de estenosis hasta las más extremas, que son las atresias. Dado que las atresias mitrales forman parte del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico o bien de un corazón univentricular, lesiones ya abordadas en los capítulos correspondientes, procederemos de estudiar primordialmente al grupo de las estenosis mitrales, que son las formas menos frecuentes de presentación de una valvulopatía mitral congénita. La *estenosis mitral congénita* engloba un conjunto de valvulopatías que generalmente se observan en edad pediátrica y que ocasionan obstrucción al vaciado del atrio izquierdo de diverso grado, como consecuencia de una lesión existente desde el nacimiento y que asienta en cualquiera de los componentes del complejo aparato valvular mitral. La estenosis mitral congénita es una cardiopatía poco frecuente, representa del 1 al 2% de todas las malformaciones congénitas del corazón y se asocia con otras lesiones, como la coartación de la aorta o las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo.[1,2]

Como ya se mencionó en el capítulo sobre insuficiencia mitral congénita, las lesiones valvulares mitrales congénitas pueden clasificarse en una o más de las tres grandes formas descritas por Carpentier: tipo I o *normal*, tipo II o *prolapsante* y tipo III o *restrictiva*.[6] Las dos primeras formas son propias de la insuficiencia mitral que ya fue debidamente abordada. La última forma (tipo III o restrictiva) se relaciona con lesiones obstructivas en general, y con las estenosis en particular. Estas últimas, según la clasificación de Carpentier, pueden acompañarse de músculos papilares normales o anormales. En el primer caso, las obstrucciones se caracterizan por la implantación de los músculos papilares directamente en las comisuras, sin que existan entre ellos cuerdas tendinosas. Otra forma de lesión mitral congénita obstructiva con músculos papilares normales es aquella con tejido supernumerario de la válvula mitral, o bien el doble orificio mitral (**Figura 12.1**). Finalmente, en otras obstrucciones al vaciado del atrio izquierdo la única alteración anatómica es la hipoplasia anular o la membrana supravalvular mitral. Las estenosis mitrales con anormalidades a nivel de los músculos papilares son la válvula mitral en paracaídas y en hamaca con la ausencia de uno o de ambos músculos papilares (**Figura 12.2**).

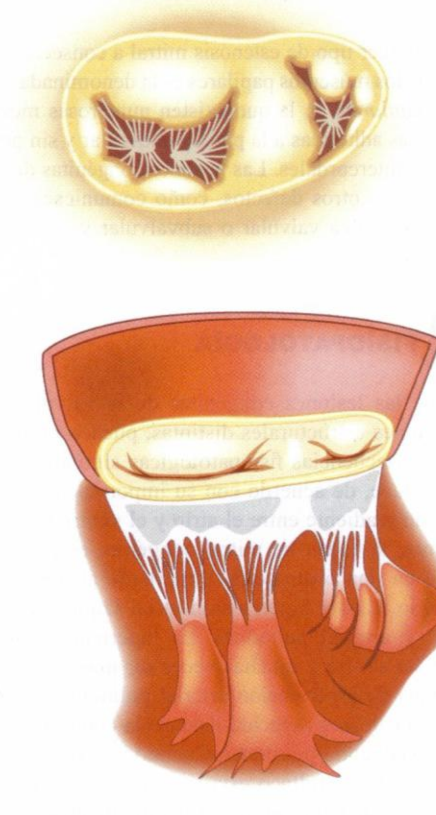


Figura 12.1. Estenosis mitral congénita por un doble orificio mitral: vista coronal (arriba) y sagital (abajo).

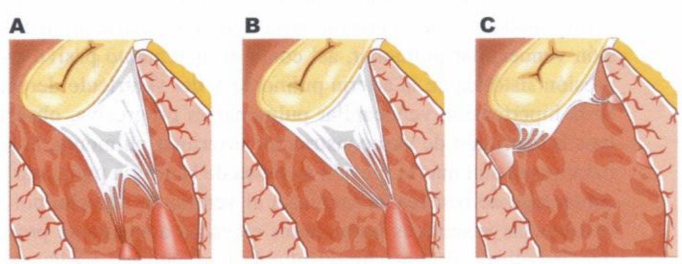


Figura 12.2. Estenosis mitral congénita por hipoplasia anular y valvular con músculos anormalmente implantados (A), válvula mitral en paracaídas (B) y válvula mitral en hamaca (C).

La *válvula mitral en paracaídas* es la forma más frecuente de estenosis mitral congénita. En ella, todas las cuerdas tendinosas están adheridas a un solo músculo papilar, y la estrechez se debe a la obliteración de los espacios intercordales por el exceso de tejido valvular. En muchos casos, la hendidura comisural es el único orificio que permite el paso de la sangre del atrio al ventrículo izquierdo. El músculo papilar único está formado por la fusión de los dos grupos, o uno está muy desarrollado y el otro hipoplásico, adherido a la pared ventricular y sin conexiones con las cuerdas tendinosas.

La *válvula mitral en hamaca* es otra lesión congénita que presenta una mezcla de anormalidades a nivel de los músculos papilares y de las cuerdas tendinosas, implantadas exactamente por debajo de la valva mural de la mitral. En ella, ambos grupos de músculos papilares están ausentes y son sustituidos por numerosos grupos de músculos o bandas fibrosas, implantados en la pared posterior del ventrículo izquierdo. Las cuerdas tendinosas de la valva anterior cruzan el orificio mitral para implantarse posteriormente, por lo que dan la apariencia de hamaca y obstruyen el orificio mitral.

El tercer tipo de estenosis mitral a consecuencia de anormalidades de los músculos papilares es la denominada *ausencia de músculos papilares*, en la que existen numerosas mezclas de cuerdas tendinosas adheridas a la pared ventricular y sin perforación de los espacios intercordales. Las lesiones congénitas de la válvula mitral se asocian a otros defectos, como comunicación interventricular, estenosis aórtica valvular o subvalvular y coartación de la aorta, entre otras.

FISIOPATOLOGÍA

Aunque las lesiones congénitas de la válvula mitral presentan alteraciones estructurales distintas, pueden en un momento dado tener consecuencias fisiopatológicas similares. La estenosis mitral produce, de acuerdo con su importancia, un mayor o menor grado de gradiente entre el atrio y el ventrículo izquierdo. Generalmente, la estenosis mitral congénita es grave y su presencia resulta en una obstrucción importante al llenado del ventrículo izquierdo. Existe hipertensión atrial izquierda, venocapilar pulmonar y arterial pulmonar. La hipertensión arterial pulmonar puede ser severa y muchas veces ser mayor que la sistémica. La presencia de hipertensión arterial pulmonar grave produce insuficiencia cardíaca derecha. Ésta actúa como mecanismo protector del edema agudo pulmonar. Cuando la estenosis mitral es importante, el gasto cardíaco está reducido en reposo y el corazón es incapaz de aumentarlo en forma significativa sin incrementar la presión atrial izquierda, y se produce así edema agudo pulmonar. Además, la taquicardia disminuye el gasto por latido, ya que el acortamiento de la diástole reduce el llenado ventricular. El aumento moderado de la presión atrial izquierda causa la hipertensión venocapilar pulmonar, así como el incremento pasivo en la presión sistólica de la arteria pulmonar y del ventrículo derecho. Si la hipertensión venocapilar pulmonar es progresiva, observamos la aparición de vasoconstricción arteriolar pulmonar, la cual incrementa aún más la presión sistólica de la arteria pulmonar. La sobrecarga de resistencia impuesta al ventrículo derecho por las resistencias vasculares pulmonares elevadas aumenta su presión telediastólica y, provoca hipertrofia de sus paredes y, tardíamente, insuficiencia ventricular derecha e insuficiencia tricuspídea. En las lesiones obstructivas de la válvula mitral es frecuente encontrar otros defectos asociados, por lo que éstos pueden alterar las circunstancias fisiopatológicas.

Las características fisiopatológicas de las demás lesiones obstructivas de la válvula mitral son similares a la estenosis mitral congénita. Las alteraciones dependerán, al igual que en ella, de la importancia de la obstrucción y de su tiempo de evolución. Con relación al pronóstico de estos pacientes, se menciona que, dejados a su historia natural, una quinta parte muere en el período neonatal, la mitad de ellos en el primer año de vida y únicamente una quinta parte sobrevive más allá de los 3 años de edad.

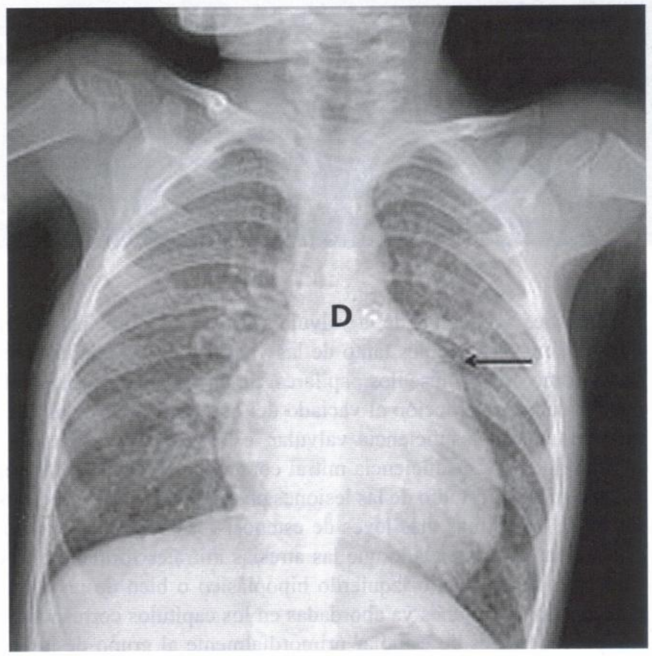


Figura 12.3. Radiografía de tórax en una estenosis mitral congénita en donde se muestra la prominencia del arco de la orejuela izquierda (flecha) en el perfil cardíaco izquierdo. Nótese también la presencia de un dispositivo de cierre percutáneo en el conducto arterioso persistente (PCA). Abreviaciones: D - Dispositivo Amplatzer para PCA.

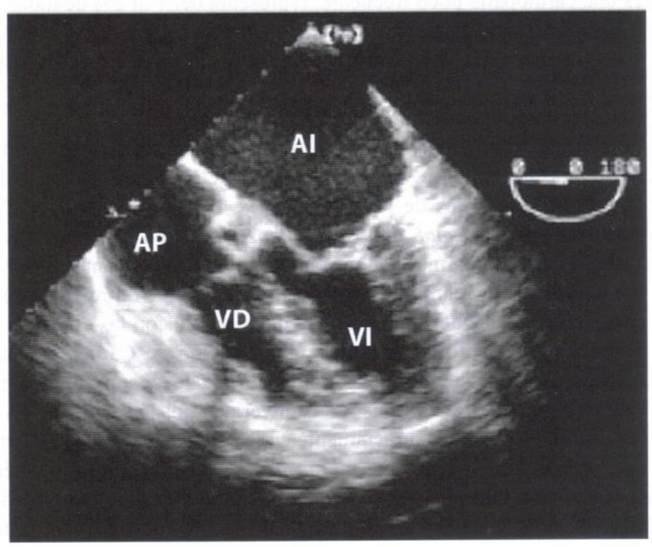


Figura 12.4. Ecocardiografía bidimensional en proyección de cuatro cámaras en donde se observa una estenosis mitral con un solo músculo papilar y una gran dilatación del atrio izquierdo secundario a esta patología. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho. AP - Arteria pulmonar.

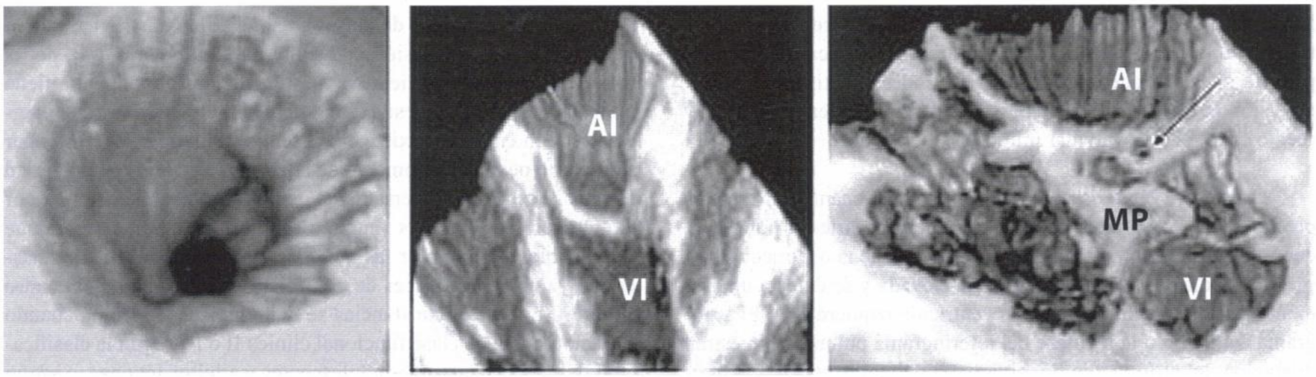


Figura 12.5. Ecocardiografía tridimensional en donde se observa una imagen en embudo (izquierda) y un solo músculo papilar (centro) en una estenosis congénita por válvula mitral en paracaídas (derecha). La flecha señala el plano valvular mitral. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo. MP - Músculo papilar.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la lesión es precoz tanto por los síntomas como por la presencia de soplo en el precordio. Los casos con lesiones menos severas muestran síntomas en la adolescencia, por ejemplo, el deterioro de su clase funcional, el cual es progresivo, y la disnea, que constituye el principal síntoma. A la exploración física se observa deformidad precordial de la caja torácica; se palpa en el precordio un impulso ventricular derecho y, en algunos casos, un frémito diastólico en ápex o endoápex. El primer ruido es normal o reforzado; sus características van en relación con la severidad de la lesión. La presencia de chasquido de apertura mitral depende de la movilidad de la estructura del aparato subvalvular. El segundo ruido está reforzado en presencia de hipertensión arterial pulmonar. En el ápex se escucha un retumbo, o bien un soplo sístolo-diastólico, ya que es habitual que las características anatómicas del aparato valvular permitan la regurgitación hacia el atrio izquierdo durante la sístole ventricular. La intensidad del retumbo en el ápex depende del grado de estrechez, el cual viene seguido de un reforzamiento presistólico en pacientes con ritmo sinusal. En pacientes con bajo gasto el retumbo puede desaparecer. Se ausculta, en casos de hipertensión arterial pulmonar severa, un soplo diastólico por la insuficiencia de la sigmoidea, así como también un soplo de insuficiencia tricuspídea.

La radiografía de tórax muestra cardiomegalia a expensas del atrio izquierdo y del ventrículo derecho; se observa además un cuarto arco en el perfil izquierdo, que corresponde a la prominencia de la orejuela izquierda (**Figura 12.3**), así como un doble contorno en el perfil derecho debido a la hipertrofia del atrio izquierdo, que se manifiesta en la proyección oblicua izquierda con elevación del bronquio izquierdo. Los datos de hipertensión venocapilar son manifiestos en enfermos con obstrucción significativa de la válvula mitral; asimismo se puede observar redistribución del flujo pulmonar con aumento de la vascularización en los vértices pulmonares. Las venas pulmonares son prominentes en las porciones superiores de los pulmones y, dependiendo de la hipertensión arterial pulmonar, se puede registrar crecimiento del atrio y del ventrículo derecho.

El electrocardiograma muestra taquicardia sinusal y en otros fibrilación atrial. La onda P tiene cambios en su morfología consecutivos a crecimiento biatrial. El ΔQRS está desviado a la derecha, con signos de crecimiento del ventrículo derecho.[6]

La ecocardiografía constituye un excelente método para el estudio de esta cardiopatía (**Figura 12.4 y figura 12.5**).[7-9] En el modo M se observa el movimiento anterior diastólico de la valva posterior y reducción en la amplitud de la onda *a* y de la pendiente E-F de la válvula anterior en aquellos casos que presentan fusión de comisuras y de músculos papilares. Con el ecocardiograma bidimensional se pueden obtener datos importantes para diferenciar los diferentes tipos de estenosis mitral y definir la anatomía de la válvula mitral, el tamaño del anillo y el número y disposición de los músculos papilares. En la vista paraesternal, eje largo longitudinal, la válvula mitral se percibe engrosada, con limitación de sus movimientos y ecos a nivel subvalvular que corresponden a amontonamiento de los músculos papilares.

En enfermos con válvula mitral en paracaídas, cuando se realiza un eje corto a nivel paraesternal, se puede identificar la posición de los músculos papilares entre las 3 y 8 horas; este mismo corte nos permite reconocer diferentes tipos de lesiones en los músculos papilares. Otro estudio de ayuda para valorar el número y las características de los músculos papilares es el ecocardiograma transesofágico. A nivel del plano valvular se puede observar el orificio, el cual es excéntrico, y a través de planimetría se puede medir el área del orificio mitral. El doble orificio mitral es otra lesión obstructiva, la cual es fácil de diagnosticar mediante el ecocardiograma bidimensional.[10]

La válvula mitral en hamaca puede ser reconocida por la presencia de ecos de una estructura localizada en la cavidad ventricular izquierda, adosada tanto a la valva mural como a la valva aórtica de la mitral. Una lesión que amerita el diagnóstico diferencial es el anillo supravalvular mitral; desde las aproximaciones apical y subcostal se identifica el anillo, el cual en algunas ocasiones se encuentra muy próximo al anillo de la válvula mitral y en otras está fusionado. Es por eso que a veces es difícil hacer el diagnóstico diferencial de estenosis mitral con válvula mitral engrosada. Una forma de percibir la diferencia es observar la separación en diástole. La estenosis mitral congénita con dos músculos papilares es rara. El tejido mitral redundante es de fácil diagnóstico por ecocardiografía.

El Doppler a color desde la aproximación apical hace posible identificar el o los *jets* producidos por las áreas estenóticas;[11,12] además permite alinearse adecuadamente para poder cuantificar con más precisión la obstrucción, obteniendo tanto el gradiente máximo y medio como el área valvular mitral.[11]

Durante el cateterismo cardíaco se puede cuantificar tanto la presión capilar pulmonar como la hipertensión arterial pulmonar, que están en relación directa con la severidad de la obstrucción. La presión media del atrio izquierdo está elevada y se detecta un gradiente diastólico entre el atrio y el ventrículo izquierdo.[13,14] El atriograma izquierdo o la levofase del arteriograma pulmonar muestran dilatación del atrio izquierdo, el tamaño del anillo mitral y la movilidad de la válvula mitral; sin embargo, no permiten el adecuado análisis del aparato subvalvular. En el caso concreto de la membrana supravalvular mitral, es difícil de analizar, por lo que es preferible diferenciarla mediante un ecocardiograma; la implantación es por debajo de la orejuela izquierda y encima de la válvula mitral.

La lesión obstructiva más importante, la válvula mitral en paracaídas, amerita en la mayoría de los casos un ventriculograma izquierdo. En éste se observa un solo grupo de músculos papilares aislados e hipertrofiados, con el anillo mitral en continuidad con las valvas de la mitral y las cuerdas tendinosas, que son convergentes y que se insertan en un músculo papilar posterior aumentado de tamaño, que semeja un reloj de arena. La parte superior de esta imagen está representada por la válvula mitral engrosada, que durante la diástole ventricular produce una imagen negativa, mientras que la parte inferior está formada por el músculo papilar hipertrofiado. Es más fácil identificar esta lesión en las posiciones axiales elongadas derecha e izquierda, que permiten visualizar el músculo papilar hipertrofiado situado en una posición medial. La estenosis mitral producida por la fusión de comisuras se percibe fácilmente a partir del angiograma pulmonar en levofase, o bien con el atriograma izquierdo. Para el diagnóstico de válvula mitral redundante, el ecocardiograma permite una mejor caracterización que el angiocardiograma.

TRATAMIENTO

El deterioro progresivo que producen las lesiones congénitas obstructivas de la válvula mitral obliga a instalar inicialmente algunas medidas de tratamiento médico, tales como el uso de inotrópicos, diuréticos y eventualmente vasodilatadores, en el intento de prolongar al máximo el momento del tratamiento definitivo. En este sentido, la plastia mitral percutánea con balón representa una alternativa que también puede ayudar a disminuir el gradiente y aliviar la obstrucción al vaciado atrial izquierdo hacia el ventrículo respectivo, a reservas de que una de sus principales complicaciones radica en la insuficiencia mitral residual que, en mayor o menor grado, este tipo de intervencionismo es capaz de generar. Sin embargo, indefectiblemente el tratamiento definitivo de una estenosis mitral congénita terminará siendo quirúrgico en algún momento de la evolución.

Los objetivos del tratamiento quirúrgico están encaminados a liberar la obstrucción al flujo sanguíneo del atrio izquierdo a su respectivo ventrículo, y de esta forma prevenir la disfunción ventricular o evitar que ésta progrese si ya está instalada. Lo anterior permitirá mejorar la función cardiovascular, dando al paciente una mejor calidad de vida y de clase funcional clínica. Al igual que lo que sucede con toda lesión congénita de la válvula mitral, podemos decir que todo paciente con estenosis mitral congénita tiene indicación quirúrgica desde el momento en el que se hace el diagnóstico. Sin embargo, existe cierta tendencia a tratar de prolongar al máximo posible el momento de la cirugía, ya que la complejidad técnica se relaciona inversamente con la edad del paciente. Es por ello que en los pacientes sintomáticos se debe tratar, siempre que sea posible, de extremar las medidas de tratamiento médico hasta que ya no sean capaces de controlar razonablemente el cuadro clínico. En estas circunstancias se debe indicar la cirugía cuando el paciente está en clase funcional clínica II o III según la clasificación de la NYHA para los adolescentes y adultos jóvenes, o según la clasificación modificada por Ross para los lactantes y niños.

Asimismo, son indicadores de cirugía en el paciente sintomático la presencia de estenosis mitral severa según ecocardiografía, hipertensión pulmonar moderada o severa según cateterismo, y signos clínicos o ecográficos de falla cardíaca derecha o de endocarditis valvular mitral. Si bien en estos casos la indicación quirúrgica es clara, en los pacientes asintomáticos todavía existe cierta controversia a la hora de establecer el mejor momento de la cirugía. Algunos de los criterios que se deben de considerar para tomar la decisión quirúrgica son los siguientes: estenosis mitral severa por ecocardiografía, anatomía favorable para la reparación, falla de la balonplastia percutánea, o asociación con otras lesiones cardíacas que requieran tratamiento quirúrgico. Obviamente, estos criterios de indicación quirúrgica ya enunciados deben de ser adaptados a cada caso en particular.

Las alternativas quirúrgicas disponibles para el manejo de la valvulopatía mitral congénita pueden dividirse en dos grandes grupos, que son las reparaciones o plastias valvulares y los reemplazos o cambios valvulares protésicos. La prioridad en todo paciente valvular, y con mayor razón si se trata de un niño, es la reparación quirúrgica, relegando el reemplazo valvular protésico sólo a aquellos casos en los que la plastia ha fallado o aquellos en los que la anatomía es muy desfavorable para poder hacerla. Es por ello que el abordaje quirúrgico inicial consiste en tener siempre en mente la idea de plastia, para lo cual es indispensable hacer una revisión meticulosa y sistemática de la anatomía de la lesión. En primera instancia se debe descartar la presencia de una membrana supravalvular mitral, ya que, de existir, es perentorio encontrar un plano de clivaje que permita su extirpación por completo, cuidando de no lesionar las estructuras valvulares subyacentes (**Figura 12.6**). Posteriormente se deben revisar las comisuras mitrales, que pueden estar displásicas y fusionadas. En estos casos se realiza la llamada *comisurotomía mitral abierta* (**Figura 12.7**), que consiste en incidir el tejido fusionado a nivel de las comisuras hasta llegar al anillo mitral fibroso, pero sin comprometerlo, ya que hacerlo puede producir una insuficiencia mitral residual. No es infrecuente esta complicación en el intento de reparar una válvula estenótica, y la forma de resolver la insuficiencia es aplicando las técnicas descritas en el capítulo correspondiente.

Cuando la estrechez es producida por la implantación anormal de los músculos papilares directamente en la comisura, sin cuerda tendinosa de por medio, se procede con la comisurotomía y con la fenestración de los músculos papilares, restableciendo así la función del aparato valvular. La válvula mitral en paracaídas típica-

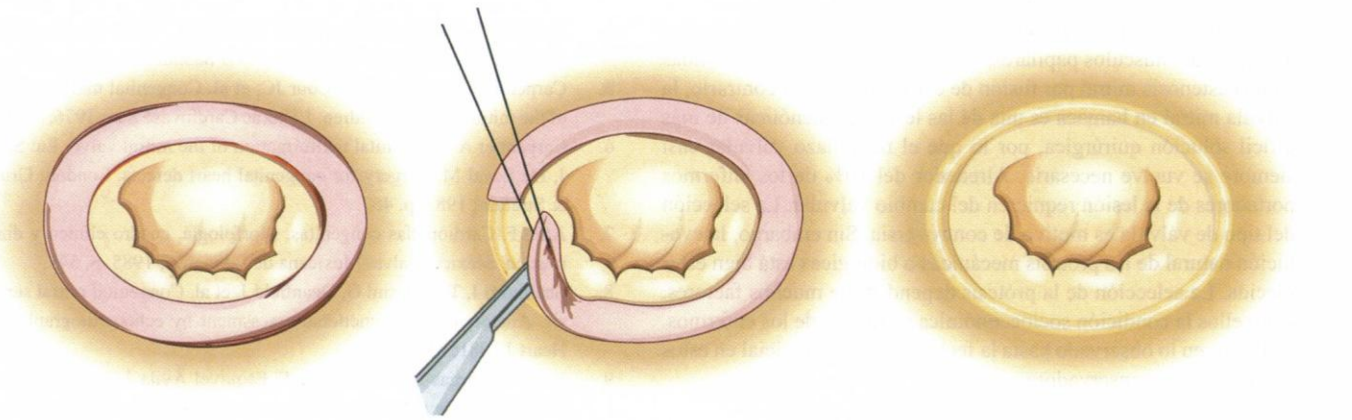


Figura 12.6. Técnica quirúrgica para la resección de una membrana supravalvular mitral.

mente se trata por comisurotomía mitral y dividiendo el músculo papilar (papilotomía) de tal forma que, al hacerlo, se libera la tensión central que ejerce el músculo papilar único sobre los velos y se la distribuye en los dos cuerpos papilares resultantes, lo cual mejora la coaptación de los velos. Adicionalmente, si todavía existiera cierto grado de tensión en uno de los cuerpos papilares resultantes, se le puede fenestrar, es decir, crear un orificio a manera de ventana para relajar aún más su tono muscular. La válvula mitral en hamaca habitualmente se resuelve con una comisurotomía y eventualmente fenestración de los músculos papilares (si los hubiera).

Finalmente, el tejido mitral accesorio, que puede causar obstrucción mitral, habitualmente se reseca por vía transvalvular mitral, cuidando de no lesionar las estructuras adyacentes. Si cualquiera de los intentos de resolver una estenosis mitral deriva en una insuficiencia de esta válvula, las técnicas descritas en el capítulo sobre insuficiencia mitral congénita cobran su máxima utilidad. La ecocardiografía transesofágica intraoperatoria es una herramienta fundamental para valorar el resultado final de la plastia, porque nos revela el gradiente residual, y eventualmente la presencia de una insuficiencia mitral residual, entre otras cosas. Si el resultado no es satisfactorio, se puede plantear reparar nuevamente la válvula y, de no ser factible, hacer un cambio valvular protésico. Las particularidades del cambio valvular mitral por una prótesis en el paciente pediátrico ya han sido expuestas en el capítulo citado.

Los resultados de una plastia por estenosis mitral congénita en general son buenos y se ha reportado entre un 70 y 75% de sobrevida libre de reoperación a los 10 años. Esto representa un período de tiempo lo suficientemente largo como para permitir el desarrollo y crecimiento del niño hasta llegar a una etapa en la que, por la edad, se pueda plantear un cambio valvular definitivo de haberse descartado la posibilidad de una nueva plastia mitral. Las demostradas ventajas en el adulto del tratamiento reconstructivo sobre el cambio valvular protésico se potencian en el niño por las razones ya expuestas en el capítulo sobre insuficiencia mitral congénita. Como se sabe, la poca durabilidad de las válvulas biológicas en los niños, así como la dificultad en el control de los anticoagulantes en la edad pediátrica, hacen de la cirugía reconstructiva el primer paso o la opción en el tratamiento quirúrgico de la lesión mitral congénita. Como paso previo a la cirugía reconstructiva, es importante valorar la movilidad de la válvula anterior o posterior de la mitral, cuantificar el

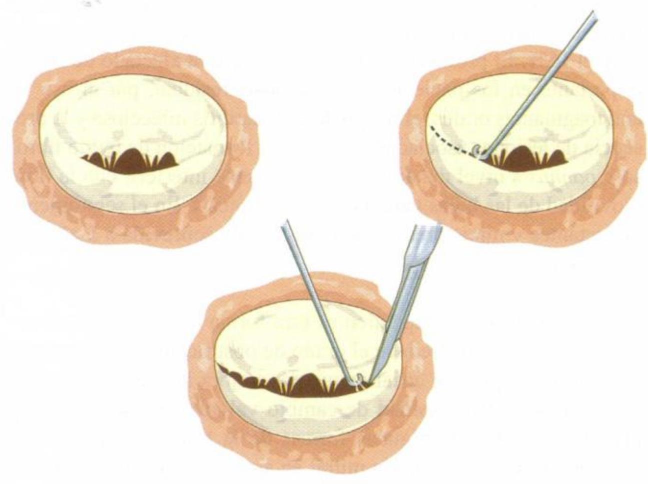


Figura 12.7. Técnica quirúrgica para la comisurotomía mitral abierta.

tamaño del anillo mitral y reconocer cuál es la causa de la limitación de su movilidad. Estas alteraciones pueden estar localizadas a nivel de las valvas, de las cuerdas tendinosas o de los músculos papilares. El momento adecuado para la operación depende de la sintomatología del paciente y de la presencia de hipertensión arterial y venocapilar pulmonar. Habitualmente es necesaria la operación en los primeros años de vida; sin embargo, siempre que sea posible es mejor operar después de los 6 meses. En niños con hipertensión pulmonar, la operación debe hacerse antes de los 18 meses.

La mortalidad operatoria en las alteraciones congénitas de la válvula mitral, en general, se relaciona con la edad del paciente, las condiciones clínicas, el tipo de anomalías anatómicas de la mitral y de su aparato subvalvular, así como las lesiones congénitas cardíacas asociadas. Una premisa importante es realizar la intervención quirúrgica, llámese plastia o recambio valvular, en una fase previa a la presencia de un deterioro avanzado de la función ventricular izquierda. El resultado de la plastia mitral en niños es muy bueno y, por fortuna, el cambio valvular mitral es excepcionalmente necesario. Es importante mencionar, no obstante, que cuando las lesiones estenóticas mitrales se asocian a otras lesiones obstructivas valvulares o subvalvulares, el riesgo quirúrgico aumenta. Los mejores

resultados en la cirugía conservadora se obtienen en aquellos casos de fusión de músculos papilares, en la válvula mitral en paracaídas y en la estenosis mitral por fusión de comisuras. Por el contrario, la válvula mitral en hamaca es una de las lesiones estenóticas de más difícil solución quirúrgica, por lo que el reemplazo valvular casi siempre se vuelve necesario. Alrededor del 10% de los enfermos portadores de la lesión requieren del cambio valvular. La selección del tipo de válvula es motivo de controversia. Sin embargo, la evolución natural de las prótesis mecánicas o biológicas está bien establecida. La selección de la prótesis dependerá de muchos factores, entre ellos la condición socioeconómica y cultural de los enfermos. Con base en lo observado hasta la fecha, la conducta inicial en estos enfermos es la conservadora.

El reemplazo valvular conlleva una mortalidad más alta y un peor pronóstico en relación con la de los pacientes que han sido llevados a cirugía reconstructiva. Se han reportado mortalidades tan elevadas como del 33%; sin embargo, con la mejoría de las técnicas se han podido alcanzar mortalidades operatorias de entre el 10 y el 15%. El pronóstico a largo plazo resulta afectado de forma importante en los pacientes con estenosis residual, por el uso de anticoagulantes orales, el riesgo de endocarditis infecciosa y la presencia de lesiones asociadas. También la formación de tejido fibroso o *pannus* a nivel del anillo valvular puede interferir con la libre movilidad de las hojas valvulares de la prótesis. En el seguimiento de lactantes y niños preescolares, su tasa de sobrevida a 5 años es cercana al 80%.

El cateterismo terapéutico es otra forma de solución para estos pacientes, ya que reduce el grado de obstrucción del ventrículo izquierdo y la presión atrial izquierda, mejora la sintomatología y puede retrasar la necesidad de cambio valvular. Se han obtenido buenos resultados en algunas formas de la lesión con excepción de aquellos casos de válvula mitral en arcada, en los de membrana supravalvular mitral, o cuando la obstrucción se debe a un implante anormal de las cuerdas tendinosas.[16-19] En una serie de 108 pacientes del Hospital de Boston con una edad promedio de 18 meses (rango de 1 mes a 17.9 años) que fueron manejados, en forma inicial, ya sea con plastia con balón mediante cateterismo (64 pacientes), cirugía reconstructiva (33 pacientes) o cambio valvular por prótesis (11 pacientes), se encontró que la plastia con balón disminuyó en forma significativa el gradiente de presión, pero como complicación un 28% presentó insuficiencia mitral significativa; en su seguimiento a los 5 años del procedimiento, aquéllos que no requirieron de reintervención alcanzaron el 55%. Se considera una alternativa útil en diversas formas de estenosis mitral, no así en la membrana supravalvular mitral.

REFERENCIAS

1. Attie F. Lesiones obstructivas de la válvula mitral. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 74.
2. Nadas AS, Fyler DC. Pediatric cardiology. Philadelphia: W.B. Saunders; 1972. p. 683.
3. Van Der Horst R, Hastreiter AR. Congenital mitral stenosis. Am J Cardiol 1967; 20:773.
4. Perloff JK. Survival patterns. En: Perloff JK, Child JS. Congenital heart disease in adults. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 15.
5. Carpentier A, Branchini B, Cour JC, et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72:854.
6. Carpentier A. Congenital malformation of the mitral valve. En: Stark J, De Leval M. Surgery for congenital heart defects. London: Grune & Stratton; 1983. p. 467.
7. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 541.
8. Smalhorn J, Tommasini G, Deanfield J, et al. Congenital mitral stenosis. Anatomical and functional assessment by echocardiography. Br Heart J 1981; 45:527.
9. Pinto R, Vargas-Barrón J, Attie F, Esquivel Ávila J. Estudio ecocardiográfico de la valvulopatía mitral congénita. Arch Inst Cardiol Méx 1983; 53:449.
10. Higgins CB, Silverman NH, Kersting-Sommerhoff BA, Schmidt K. Congenital heart disease. Echocardiography and magnetic resonance imaging. New York: Raven Press; 1990. p. 263.
11. Trowitzsch E, Baño-Rodrigo A, Burger M. Two dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. J Am Coll Cardiol 1985; 6:383.
12. González MA, Child JS, Krivokapich T. Comparison of two dimensional and Doppler echocardiography and intracardiac hemodynamics for quantitation of mitral stenosis. Am J Cardiol 1987; 60:327.
13. Banerjee A, Kohl T, Silverman NH. Echocardiographic abnormalities of congenital mitral valve anomalies in children. Am J Cardiol 1995; 76:1284.
14. Macartney FJ, Bain HH, Ionescu MI, et al. Angiocardiographic-pathologic correlation in congenital mitral valve anomalies. Eur J Cardiol 1976; 4:191.
15. Soto B, Pacífico AD. Angiocardiography in congenital heart disease. Mount Kisco, NY: Futura Publishing Company; 1990. p. 197.
16. Perloff JK. Residual and squealed involving cardiac valves. En: Perloff JK, Child JS. Congenital heart disease in adults. Philadelphia: W.B. Saunders; 1998. p. 54.
17. Spevak PJ, Bass JL, Ben-Shachar PL, et al. Balloon angioplasty for congenital mitral stenosis. Am J Cardiol 1990; 66:472.
18. Alday LE, Juaneda E. Percutaneous balloon dilatation in congenital mitral stenosis. Br Heart J 1987; 57:479.
19. Grifka RG, Nihill MR, Mullins CE. Percutaneous transeptal double balloon valvuloplasty for congenital mitral stenosis. Am J Cardiol 1990; 66:522.
20. Collins-Nakai RL, Rosenthal A, Castañeda AR, et al. Congenital mitral stenosis. A review of 20 years experience. Circulation 1977; 56:1039.
21. Shum-Tim D, Tchervenkov C. Congenital anomalies of the mitral valve. En: Mavroudis C, Backer CL. Pediatric cardiac surgery. Philadelphia: Mosby; 2003. p. 580.
22. McElhinney DB, Sherwood MC, Keane JF, et al. Current management of severe congenital mitral stenosis. Circulation 2005; 112: 707.
23. Scaverien MV, Freedom RM, McCrindle BW. Independent factors associated with outcomes of parachute mitral valve in 84 patients. Circulation 2004; 109: 2309.
24. Nobuyoshi M, Arita T, Shirai S-I, Hamasaki N, et al. Percutaneous balloon mitral valvuloplasty. A review. Circulation 2009; 119: e211.
25. Stellin G, Padalino MA, Vida VL, et al. Surgical repair of congenital mitral valve malformations in infancy and childhood: A single-center 36 year experience. J Thorac Cardiovasc Surg 2010; 140: 1238.

Capítulo 13

Defectos septales atrioventriculares

Dr. Rafael Lince Varela

Los *defectos septales atrioventriculares* (DSAV) son defectos anatómicos ocasionados por un desarrollo defectuoso de los cojinetes endocárdicos embrionarios. Su espectro se extiende desde un defecto septal tipo *ostium primum* y hendidura de la válvula mitral, conocido como un defecto septal atrioventricular *parcial*, hasta los defectos del *septum* interatrial, el septum interventricular de entrada y la presencia de una válvula atrioventricular común, denominado defecto septal atrioventricular *completo*. Los términos *defectos del canal atrioventricular* y *defecto de los cojinetes endocárdicos* se utilizan en referencia a este grupo de defectos; sin embargo, el *defecto septal atrioventricular* es ahora el término preferido. Estos defectos, en particular la forma completa, normalmente presentes en el período fetal o neonatal, son una fuente importante de morbilidad y mortalidad en este grupo de edad.

Se han descrito dos subtipos, la forma *intermedia* y la *transicional*. La forma intermedia es considerada una variante de la forma completa y se caracteriza por la presencia de una válvula atrioventricular única que es dividida por una lengüeta de tejido en orificios derecho e izquierdo. Por la presencia de un anillo único, se usan los términos *componente derecho* y *componente izquierdo* de la válvula atrioventricular común. La forma transicional tiene dos anillos valvulares separados y es considerada una variante de la forma parcial. Además del defecto ostium primum y la hendidura de la valva septal de la mitral, existe un pequeño defecto septal interventricular de entrada, el cual es restrictivo u obliterado por uniones densas de la válvula atrioventricular a la cresta del septum interventricular.

La falta de desarrollo de los cojinetes endocárdicos juega un papel central en el desarrollo de los defectos septales atrioventriculares.[1,2] Los cojinetes endocárdicos superior e inferior aparecen entre la cuarta y quinta semanas de gestación; en este momento el canal atrioventricular común se posiciona sobre el ventrículo izquierdo primitivo. Las células mesenquimales invaden estas masas de tejido, con lo cual los cojinetes se aproximan y se fusionan. Esto divide el canal atrioventricular común en un canal derecho y un canal izquierdo.[3] Los cojinetes laterales derecho e izquierdo evolucionan posteriormente seguidos por el desarrollo del cojinete dextrodorsal conal. Estas estructuras están implicadas en el crecimiento de las válvulas mitral y tricúspide y sus aparatos de soporte (**Figura 13.1**). Los cojinetes endocárdicos no forman de manera directa los componentes valvulares, pero tienen un papel esencial en el proceso de delaminación del miocardio que forma las valvas y las cuerdas.[4] Como resultado, se presenta una deficiencia del septum primum interatrial, del septum interventricular y de las valvas septal de la tricúspide y anterior de la mitral. La posición de las válvulas atrioventriculares es más baja de lo normal. La valva anterior de la válvula atrioventricular se extiende a través del septum interventricular y es compartida entre los ventrículos derecho e izquierdo.[5,6]

La falta total de fusión de los cojinetes endocárdicos produce una deficiencia en la porción de entrada del septum interventricular, un anillo valvular común y una válvula atrioventricular común. Esta constelación de características produce un gran defecto que comunica las cuatro cámaras cardíacas.

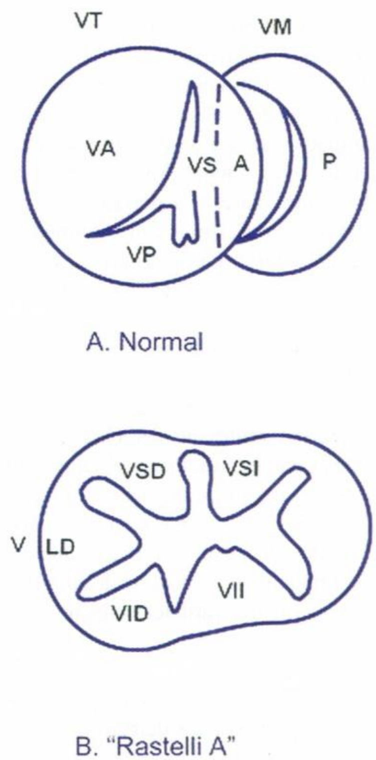


Figura 13.1. En (A), la válvula tricúspide normal tiene la valva anterior (VA), la valva septal (VS) y la valva posterior (VP). La válvula mitral normal tiene una valva anterior (A) y una valva posterior (P). En (B), la valva superior derecha (VSD) se une al músculo papilar del cono y a los músculos papilares anteriores del ventrículo derecho, y la valva lateral derecha (VLD) se une al músculo papilar anterior y al músculo papilar posterior. La valva puente inferior tiene hendidura y da origen a la valva inferior derecha (VID) y a la valva inferior izquierda (VII).

Los estudios moleculares indican que la transformación anormal de las células epiteliales a células mesenquimales en el desarrollo de los cojinetes endocárdicos es una resultante de la codificación anormal de los complejos proteínicos dentro de la gelatina cardíaca. Estudios en modelos animales han demostrado una más baja densidad y migración de las células mesenquimales, lo que produce una elongada región en los cojinetes endocárdicos.[7]

Un factor de crecimiento específico, encontrado en embriones de pollo, está implicado en la transformación de las células epiteliales

en células mesenquimales. A través del mapeo molecular, algunos investigadores han informado de una región crítica canal AV en 21q22.1. [8,9]

La trisomía 21 (síndrome de Down) es la anormalidad genética más frecuentemente asociada con el defecto septal atrioventricular, aunque éste puede vincularse también con trisomía 13 y 18. En pacientes con presentación familiar se ha encontrado un locus genético en el cromosoma 1. [10,11]

La deleción intersticial del cromosoma 16 puede asociarse con defecto septal atrioventricular. El defecto se puede relacionar con otros síndromes como la malformación de Dandy-Walker, el síndrome de Joubert y el síndrome de Ritscher-Schintal (cráneo-cerebelo-cardíaco). Se han descrito mutaciones genéticas de factores de crecimiento endotelial (VEGF) vinculados con los defectos septales atrioventriculares. La prevalencia del alelo VEGF+405C fue mucho mayor en pacientes con enfermedad cardíaca congénita que en el grupo control. La presencia de VEGF+405C incrementa el riesgo de enfermedad cardíaca congénita.

Algunos autores demostraron que la deleción del gen del receptor tipo II de la proteína morfogenética ósea (BMPRII, por sus siglas en inglés) produce varios defectos congénitos que incluyen la doble salida del ventrículo derecho, el cabalgamiento aórtico, el defecto septal interventricular y el engrosamiento valvular. Los resultados de su investigación demostraron que el receptor mesenquimal PMPRII es el responsable de la adecuada posición del tracto de salida ventricular izquierdo y tiene un papel específico durante la cardiogénesis, lo cual tendrá implicaciones futuras para pacientes de enfermedad cardíaca congénita o enfermedad valvular cardíaca. [12]

La relación de la expresión fenotípica con el mapeo fenotípico para el amplio espectro de los defectos de los cojinetes endocárdicos aún no se ha definido.

FISIOPATOLOGÍA

La morfología esencial que caracteriza a los corazones que tienen un defecto septal atrioventricular es la presencia de una unión atrioventricular común. [13,14] El esqueleto fibroso del corazón muestra una formación anormal, lo cual puede ser visto en especímenes anatómicos. La esencia del esqueleto normal es la fusión del trígono fibroso derecho con el septum membranoso para formar el anillo fibroso corporal central. Esta fusión está alterada cuando se presenta una unión atrioventricular común. Casi siempre, pero no de forma universal, se observa una primera característica que consiste en la presencia de un defecto en el sitio en el cual las estructuras usualmente se interponen entre el atrio derecho y el ventrículo izquierdo. Estas estructuras son el septum atrioventricular muscular y el septum atrioventricular membranoso. Esta deficiencia septal tiene lugar independientemente de la presencia de un orificio valvular común en la unión atrioventricular común o la presencia de dos orificios valvulares en la unión común; esta deficiencia es el defecto ostium primum. Este defecto existe ya que no hay continuidad entre el extremo del septum atrial y la cresta del septum ventricular muscular. La segunda característica es la forma ovoide de la unión atrioventricular común. Independientemente del número de orificios valvulares atrioventriculares en la unión atrioventricular, el tracto de salida del ventrículo izquierdo no se encuentra incrustado entre los orificios atrioventriculares derecho e izquierdo como lo está en el corazón normal. En este defecto el anillo se localiza anterior y superior. La continuidad fibrosa entre las valvas de la aorta y la válvula atrioventricular se mantiene (**Figura 13.2**).

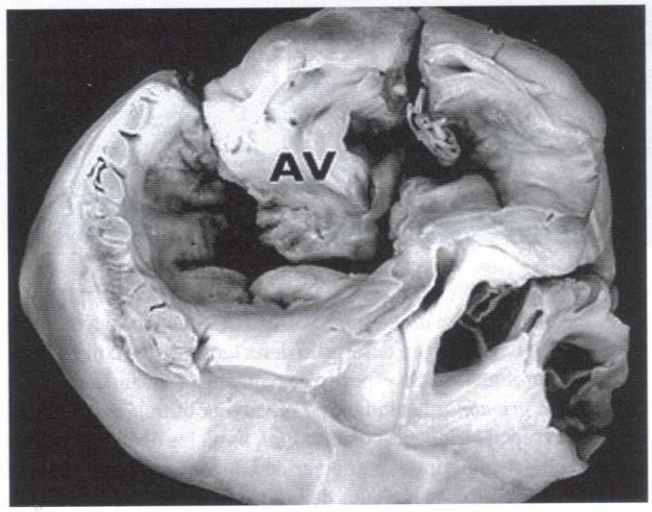


Figura 13.2. Vista superior de pieza anatómica donde se pueden observar las características de la válvula atrioventricular común.

La tercera característica es el aparato valvular; la unión atrioventricular común es guardada por una válvula atrioventricular. En la mayoría de los corazones, la válvula tiene un orifico atrioventricular común conformada por cinco valvas. En una minoría, en los defectos ostium primum, la válvula común está dividida en orificios separados para el ventrículo derecho e izquierdo. Independientemente de si la válvula tiene un orificio, u orificios separados derecho e izquierdo, las valvas presentan una disposición básica similar. Existen dos valvas unidas exclusivamente al ventrículo derecho y son comparables con las valvas de la válvula tricúspide. Se encuentran en una posición anterosuperior e inferior (mural). Las otras valvas de la válvula común no tienen una contraparte en el corazón normal. Una valva se encuentra únicamente en el ventrículo izquierdo, localizada a lo largo del aspecto lateral de la unión atrioventricular izquierda: es la valva mural. Es diferente de la valva mural de la válvula mitral normal a causa de que ésta guarda menos de un tercio de la circunferencia de la unión izquierda. Las otras dos valvas están unidas por un aparato de tensión en ambos ventrículos; son las valvas puente superior e inferior.

La presencia de una lengüeta de tejido entre las dos valvas puente es la que permite que exista separación de las valvas y se creen los orificios valvulares derecho e izquierdo separados. Independientemente de la presencia de orificios separados o de un orificio común, el componente izquierdo de la válvula que guarda el orificio atrioventricular común tiene tres velos, mientras que el componente derecho presenta cuatro. La zona de aposición entre los componentes ventriculares izquierdos de las valvas puente es parte del orificio valvular. Los músculos papilares que soportan las valvas de la válvula izquierda son diferentes en orientación comparados con los del aparato valvular mitral normal. Normalmente los múscu-

los se localizan en una posición anteroinferior y posterosuperior, y en el defecto septal atrioventricular se ubican en forma directa superoinferior. En ocasiones, el músculo se sitúa en forma muy anormal comprometiendo el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Alternativamente, pueden estar presentes muchos pequeños músculos papilares y se pueden fusionar, ser hipoplásicos o estar ausentes. La disposición de los músculos ventriculares derechos es comparable con el corazón normal, localizado en posición medial, anterior e inferior. La posición del músculo papilar medial es variable y esta característica refleja la extensión de la valva puente superior en el ventrículo derecho.

El tracto de salida del ventrículo izquierdo, el cual está desplazado más anterior y no incrustado entre las válvulas atrioventriculares, como en el corazón normal, es susceptible de presentar lesiones obstructivas. La longitud del tracto de salida y la extensión de la estenosis es más marcada en los defectos en los cuales la valva puente superior está firmemente fusionada con la cresta septal en los defectos ostium primum.[15] Esta obstrucción no se refleja por gradiente de presión medido antes del tratamiento quirúrgico.[16] El tracto de salida, al ser en su mayoría muscular, se contrae durante la sístole y genera disminución en el diámetro y se manifiesta por la presencia de un soplo sistólico en estos pacientes en ausencia de insuficiencia valvular atrioventricular. La obstrucción es causada por propiedades dinámicas del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Las otras causas de estenosis subaórtica incluyen la presencia de una estenosis subvalvular aórtica tipo *membrana* o tipo *túnel fibromuscular*, la inserción anómala de músculos papilares ventriculares izquierdos, o tejido redundante que se puede originar de un septum membranoso interventricular parcialmente formado, de tejido de la valva puente superior o de tejido fibroso anómalo alrededor del defecto septal. Este tejido redundante puede contribuir al cierre del defecto septal.[17]

Por lo general, en los defectos de la tabicación AV existen orificios separados valvulares atrioventriculares derecho e izquierdo, o un orificio valvular común con circunferencias comparables, y, por lo tanto, los ventrículos tienen tamaños similares, lo que se denomina *formas balanceadas*. Cuando los ventrículos no tienen tamaños similares, se los considera como *formas desbalanceadas* (**Figura 13.3**).

La unión atrioventricular común puede estar relacionada en gran parte con el ventrículo derecho, produciendo una dominancia derecha, o con el ventrículo izquierdo, dando dominancia izquierda. La primera se asocia con hipoplasia o anormalidades en el ventrículo izquierdo y las estructuras aórticas, pero lo que más frecuentemente se observa es una mala alineación entre las estructuras septales atrial y ventricular. Por el contrario, en presencia de dominancia izquierda, las estructuras ventriculares derechas y arteriales pulmonares son hipoplásicas y están asociadas con mala alineación entre el septum atrial y el septum ventricular muscular. Esta alteración en la dominancia ventricular incluye el espectro de la doble entrada al ventrículo izquierdo con una válvula atrioventricular común. Lo mismo ocurre en el espectro de la dominancia derecha. El punto crítico en estos casos es la definición de si el paciente es candidato a reparación biventricular o a una paliación univentricular. Este concepto de la dominancia y la mala alineación septal es básico para definir la disposición del eje de conducción atrioventricular.[18]

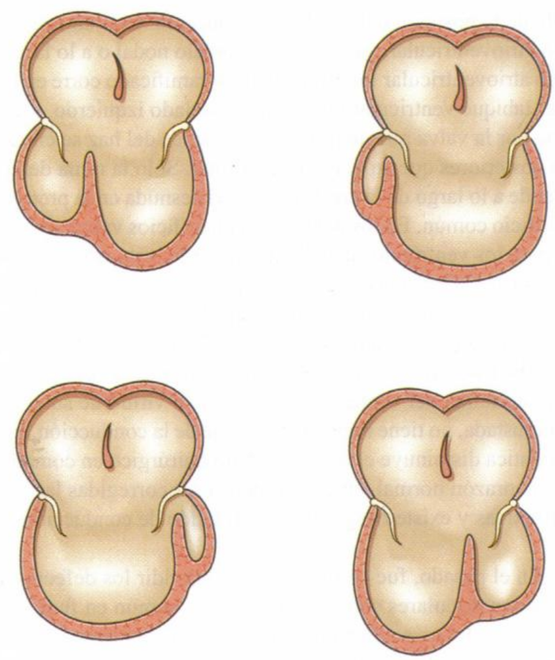


Figura 13.3. Formas desbalanceadas de defecto atrioventricular.

Entre las malformaciones asociadas se cuentan las lesiones obstructivas izquierdas (coartación de la aorta e interrupción del arco aórtico), la presencia de un atrio común, la doble entrada ventricular, la conexión atrioventricular ambigua o discordante, la conexión ventriculoarterial discordante y la doble salida del ventrículo derecho, particularmente en pacientes con isomerismo atrial. Otras lesiones incluyen la tetralogía de Fallot o la estenosis pulmonar, que se puede presentar hasta en el 10% de los pacientes. La presencia de un defecto septal interventricular trabecular (muscular) también es importante.

Cuando las estructuras del tabique auricular y ventricular están debidamente alineadas, el tejido de la conducción atrioventricular tiene la misma disposición básica. La disposición es diferente de lo normal, pero comparable en todos los tipos de defecto septal atrioventricular con unión común.[18-20] La diferencia fundamental de la disposición normal refleja la falta de las estructuras septales atrioventriculares y la falta concomitante de un cuerpo fibroso central normal. El cuerpo fibroso central, por supuesto, es el área del corazón normal en donde el nodo atrioventricular penetra desde la musculatura atrial para convertirse en el fascículo atrioventricular. En el corazón con una unión común, debido a la deficiencia de septo atrioventricular, la parte inferior del tabique atrial por lo general se pone en contacto con el tabique ventricular sólo en la cruz del corazón, y es en este punto, por lo tanto, donde el eje de la conducción atrioventricular penetra normalmente. En consecuencia, toda la zona nodal es desplazada posterior e inferiormente.

A pesar de que se puede ver un triángulo bien formado en este lugar, este triángulo nodal no es el mismo que el triángulo normal de Koch. No obstante, sigue constituyendo una guía para el sitio de

la penetración del haz atrioventricular. Esta área de unión entre el tabique ventricular y la unión atrioventricular es la guía más confiable de la posición del eje de la conducción. Con un origen en el nodo atrioventricular, ya sea en el triángulo nodal o a lo largo de la unión atrioventricular inferior, el haz no ramificado corre en la cresta del tabique ventricular muscular o a su lado izquierdo, y está cubierta por la valva puente inferior. Las ramas del haz se encuentran más posteriores que en el corazón normal. Sólo la rama derecha se extiende a lo largo de la cresta en el área desnuda en la presencia de un orificio común. En los corazones con orificios valvulares separados para los ventrículos derecho e izquierdo, esta parte del eje está cubierta por la lengüeta que conecta el tejido valvular. Esta característica es importante ya que permite que las suturas sean aseguradas en la parte izquierda del rafe fibroso, o dentro de las valvas puente en sí mismas, sin daño a los tejidos subyacentes de conducción. El tracto de salida del ventrículo izquierdo, en virtud de su ubicación no incrustada, no tiene relación con el eje de la conducción. Esta característica disminuye el riesgo de daño quirúrgico en comparación con el corazón normal, en el cual deben ser corregidas las lesiones obstructivas y existe riesgo de daño al tejido de conducción.[21]

En el pasado, fue convencional subdividir los defectos septales atrioventriculares con orificio valvular común en función de la morfología del músculo papilar que soporta el extremo ventricular derecho de la valva puente superior. Esta variabilidad fue observada y destacada por Rastelli y colaboradores.[22] Se describen tres tipos principales: en la primera, que denominaron de tipo A, la valva puente está principalmente contenida en el ventrículo izquierdo y generalmente unida con cuerdas tendinosas a la cresta del tabique ventricular. La zona de aposición de la valva puente superior con la valva anterosuperior del ventrículo derecho es soportada en el músculo papilar medial, que surge en forma relativamente normal desde el lado derecho del tabique ventricular. En el segundo tipo, la valva puente superior se extiende más hacia el ventrículo derecho, por lo general está suelta sin uniones al tabique ventricular, a medida que cruza la cresta del tabique, pero soportada por músculo papilar anómalo ventricular derecho que surge de la trabécula septomarginal. En el tercer tipo, la valva puente flota libremente, sin uniones en el tabique, se extiende aún más en el ventrículo derecho y está conectada a un músculo papilar anterior. En este espectro, a medida que la valva puente superior está cada vez más relacionada con el ventrículo derecho, la zona de aposición con la valva anterosuperior del ventrículo derecho también se mueve hacia el ventrículo derecho, con la correspondiente disminución en el tamaño de la valva anterosuperior. El espectro puede ampliarse, por lo tanto, para incluir el defecto ostium primum. En esta lesión, por supuesto, las valvas puente se fusionan a la cresta del tabique ventricular, pero con una mínima reducción de la valva superior. La variabilidad también se encuentra en la disposición de la hoja de puente inferior. Esto se refiere no tanto a la medida de transición, ya que casi siempre el prospecto se extiende mucho en ambos ventrículos, pero más a su inmovilización. A veces, la valva es separada en componentes ventriculares derecho e izquierdo por un rafe bien formado, que se inserta firmemente en el tabique ventricular. En otros corazones, la valva puente está unida por cuerdas tendinosas cortas, puesto que cruza el tabique, mientras que en otros se considera que pueden flotar libremente.

El término que se refiere al *balance* se basa en cómo la unión atrioventricular es compartida por los ventrículos. Si se comparte de manera más o menos similar con los dos ventrículos, se conoce como *defecto balanceado*. En un *defecto no balanceado*, un ventrículo es hipoplásico. El ventrículo mayor se denomina *ventrículo dominante*. En la dominancia derecha, más de la mitad de la unión AV está en relación con el ventrículo derecho y se asocia con coartación de la aorta y anormalidades del arco aórtico. En el caso de la dominancia izquierda, se encuentra un ventrículo derecho hipoplásico y se asocia con estenosis o atresia pulmonar. Los defectos no balanceados se presentan en el 10 al 15% de los pacientes y la mayoría muestran dominancia derecha.

Es casi universal la presencia de un defecto atrial denominado *ostium primum* a través del cual se produce un cortocircuito arteriovenoso (izquierda-derecha). En una tercera parte de los pacientes se presenta un pequeño cortocircuito venoarterial (derecha-izquierda). En los pacientes que padecen mala alineación del septum interatrial, una proporción de la sangre venosa sistémica es dirigida hacia el ventrículo izquierdo y por lo tanto hacia la aorta. En los pacientes que cuentan con un atrio común, se da una mezcla de los retornos venosos sistémicos y pulmonares a nivel atrial.

La dirección del cortocircuito a nivel del defecto septal interatrial depende de la resistencia del flujo en los tractos de salida ventriculares. En presencia de estenosis subaórtica o coartación de la aorta se favorece el cortocircuito arteriovenoso (izquierda-derecha). De la misma manera, si hay obstrucción al tracto de salida ventricular derecho o enfermedad vascular pulmonar obstructiva, se favorece el cortocircuito venoarterial (derecha-izquierda). Cuando ninguna de estas complicaciones está presente –como ocurre en la mayoría de los pacientes–, el comportamiento es el de un defecto septal interventricular con cortocircuito arteriovenoso (izquierda-derecha).

El cortocircuito ventriculoatrial se presenta en los pacientes durante la sístole ventricular, se encuentra hasta en el 50% de los pacientes independientemente de la morfología valvular y, por lo general, no es un cortocircuito de alto volumen. De manera poco frecuente se puede encontrar un cortocircuito del ventrículo derecho al atrio izquierdo, lo cual genera desaturación arterial.

El cortocircuito a nivel atrial produce sobrecarga de volumen ventricular derecha y el cortocircuito a nivel ventricular da lugar a sobrecarga del ventrículo izquierdo. En los pacientes con un orificio atrioventricular común se registra sobrecarga biventricular. En los pacientes mayores, la insuficiencia valvular atrioventricular es progresiva, lo cual genera también sobrecarga de volumen ventricular, pero la insuficiencia valvular izquierda es de mayor impacto clínico debido a que afecta el ventrículo sistémico.

La presión ventricular izquierda está elevada en presencia de un defecto septal interventricular no restrictivo. La hipertensión ventricular derecha también puede reflejar el incremento de la presión ventricular izquierda. La hipertensión ventricular derecha también se puede ver en pacientes con un defecto septal interatrial no restrictivo sin asociarse con un defecto septal interventricular cuando el cortocircuito de izquierda a derecha es alto asociado con un incremento importante en el flujo pulmonar. El desarrollo temprano de la enfermedad vascular pulmonar obstructiva es más acentuado en los pacientes con síndrome de Down a causa de su susceptibilidad a tener otras morbilidades, como la obstrucción de la vía aérea

superior asociada a hipoventilación alveolar, y por esto es que el manejo quirúrgico se debe hacer de manera temprana (primeros 6 meses de edad).

DIAGNÓSTICO

En la era actual de la cardiología pediátrica, el diagnóstico prenatal y la tamización temprana de los pacientes con síndrome de Down o con sospecha de cardiopatía han cambiado el espectro clínico de la presentación debido a que estos pacientes son intervenidos tempranamente, lo que no permite la aparición del cuadro clínico característico. Los pacientes que presentan un gran defecto septal interventricular, una insuficiencia valvular atrioventricular importante o lesiones obstructivas izquierdas, muestran un cuadro clínico de insuficiencia cardíaca severa de forma temprana. En los pacientes con un defecto septal interventricular aislado, los síntomas aparecen después de 6 a 8 semanas cuando las resistencias vasculares pulmonares disminuyen. En algunos pacientes, la resistencia vascular pulmonar permanece elevada y no desarrollan síntomas de insuficiencia cardíaca. Ocasionalmente, los individuos en los que no se hace un diagnóstico temprano mostrarán todas las características clínicas del síndrome de Eisenmenger. Los pacientes que presentan un defecto septal interatrial tipo ostium primum aislado exhiben mínimos síntomas y el diagnóstico generalmente se hace tardío. Los hallazgos clínicos de un paciente con un defecto septal interatrial tipo ostium primum aislado son similares a los signos y síntomas de un paciente con un defecto septal interatrial. Estos sujetos por lo general son asintomáticos y en una evaluación de rutina se puede encontrar un pequeño soplo sistólico eyectivo grado II/IV y un segundo ruido desdoblado fijo como características principales.

En los pacientes que padecen un defecto septal atrioventricular completo, los síntomas incluyen el retraso en el crecimiento, la fatiga con la alimentación y los síntomas y signos clásicos de la insuficiencia cardíaca, que incluyen taquicardia, taquipnea y hepatomegalia. El precordio es hiperactivo y el componente pulmonar del segundo ruido está acentuado. La presentación de los soplos es variable y va desde un soplo sistólico suave grado II/IV en el segundo o tercer espacio intercostal con la línea medio-clavicular izquierda, hasta soplos holosistólicos grado IV/IV en el borde esternal izquierdo. Ocasionalmente se puede auscultar un soplo diastólico, lo cual refleja el incremento del flujo a través de la válvula atrioventricular. En los pacientes con diagnóstico de defecto septal atrioventricular y que presenten en su evaluación clínica cianosis, se debe sospechar la existencia de lesiones asociadas como drenajes venosos sistémicos anormales, la presencia de un atrio común y de lesiones obstructivas derechas como la tetralogía de Fallot o, si el diagnóstico es tardío, enfermedad vascular pulmonar obstructiva. En los pacientes con síndrome de Down es frecuente la ausencia de síntomas significativos y, por lo tanto, pasan desapercibidos y sólo suelen diagnosticarse de forma tardía cuando se presentan con el síndrome de Eisenmenger. En los pacientes en quienes se hace el diagnóstico tardío, la clínica incluye cianosis y a la auscultación el componente pulmonar del segundo ruido es intenso y se percibe un soplo diastólico de insuficiencia valvular pulmonar.[23-29]

Tres alteraciones electrocardiográficas son frecuentes en los defectos de la tabicación atrioventricular: el bloqueo atrioventricular (AV) de primer grado, la desviación del AQRS a la izquierda y el bloqueo de la rama derecha. El bloqueo AV de primer grado se localiza en al nodo AV o en las regiones proximales a éste en el tejido atrial; se presenta en el 93% de las formas complejas y en el 70% de las formas parciales.[30,31] Las arritmias, como la fibrilación atrial y el flúter atrial, la bradicardia o el bloqueo AV completo, son raros en los niños pero se presentan en la edad adulta. Las alteraciones de la onda P son frecuentes porque se produce sobrecarga atrial; además, la hipertensión arterial pulmonar también contribuye a la alteración de la onda P. Se observa crecimiento atrial izquierdo en aquellos casos con sobrecarga atrial izquierda producida por el cortocircuito, por insuficiencias mitrales, o ambas. La presencia de hipertensión arterial pulmonar aumenta la amplitud de la onda P. La desviación del AQRS a la izquierda es mucho más frecuente en las formas completas que en las formas parciales o incompletas.[32-34] El eje medio de despolarización ventricular se sitúa hacia arriba y a la izquierda o hacia arriba y a la derecha (–150° y –90° en el plano frontal), y esta desviación se registra hasta en el 70% de los pacientes de las formas completas y en el 21% de los de formas parciales. La desviación posterior de la rama izquierda ha sido mencionada como la causa principal de la desviación del AQRS.[34] El bloqueo de la rama derecha se ha relacionado con el grado de hipertensión pulmonar, así como con la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho.

En las formas de defectos septales atrioventriculares en las que la comunicación interventricular es pequeña, existe desviación del AQRS a la izquierda y los complejos QRS registrados en las precordiales derechas son similares a los obtenidos en las comunicaciones interatriales situadas en la zona de la fosa oval. En las formas completas hay igualmente bloqueo de la rama derecha en la mayoría de los casos; sin embargo, la morfología es distinta a la observada en la forma parcial. En las precordiales derechas se registran ondas R con empastamiento en la rama descendente o bien onda R' de alto voltaje. En este grupo, es frecuente la hipertensión pulmonar a nivel sistémico, con resistencias pulmonares elevadas en forma moderada o severa, por lo que existe importante sobrecarga de presión del ventrículo derecho sin correlacionarse la severidad de la hipertensión pulmonar con el grado de bloqueo de rama derecha.[31,34] Los casos con resistencias pulmonares levemente elevadas y con cortocircuito de izquierda a derecha muestran en las derivaciones precordiales patrón de sobrecarga biventricular. Además de las R altas en precordiales derechas, se detectan complejos isodifásicos en las derivaciones intermedias y potenciales qRS, con ondas S de menor voltaje que la R y mayor amplitud que la onda q en precordiales izquierdas. A medida que aumentan las resistencias pulmonares, disminuye el cortocircuito de izquierda a derecha y desaparecen progresivamente las fuerzas ventriculares izquierdas en V_5 y V_6. La insuficiencia atrioventricular izquierda puede mantener cierto grado de hipertrofia ventricular izquierda. En presencia de resistencias pulmonares elevadas, es más frecuente el potencial RS en precordiales izquierdas.[36]

Dependiendo del tamaño del cortocircuito de izquierda a derecha y la cantidad de insuficiencia valvular mitral, el corazón puede observarse con cardiomegalia y aumento del flujo pulmonar. El atrio izquierdo no se percibe dilatado ya que se descomprime a través del defecto septal y el flujo de la regurgitación mitral pasa directamente al atrio derecho, lo que produce la dilatación de éste. En los defectos tipo incompleto se registra dilatación de cavidades derechas. En la mayoría de los pacientes, el corazón se encuentra

en levocardia y el arco aórtico es izquierdo. El tronco de la arteria pulmonar es prominente y se observa hiperflujo pulmonar excepto en los pacientes que tienen lesiones obstructivas ventriculares derechas. El *situs* bronquial por lo general es *solitus*, pero puede presentarse isomerismo bronquial principalmente izquierdo, y en estos pacientes con los estudios de imágen se debe descartar la interrupción de la porción hepática de la vena cava inferior.

La ecocardiografía es la modalidad diagnóstica de elección para evaluar todas las características anatómicas del defecto de la tabicación atrioventricular. La mejor posición del transductor para definir el número y sitio del defecto septal atrial es la imagen subcostal porque el plano de sonido es perpendicular al septum atrial (**Figura 13.4**). La imagen de cuatro cámaras subcostal y sagital (imagen bicava) es muy útil. El defecto septal ostium primum y el DSAV parcial son amplios y fácilmente visibles en la imagen subcostal, paraesterrnal y apical cuatro cámaras. La ecocardiografía transesofágica en la imagen cuatro cámaras demuestra de manera fácil el defecto septal ostium primum y la inserción de las válvulas atrioventriculares en la cresta del septum interventricular. El Doppler color permite visualizar el cortocircuito (**Figura 13.5**).

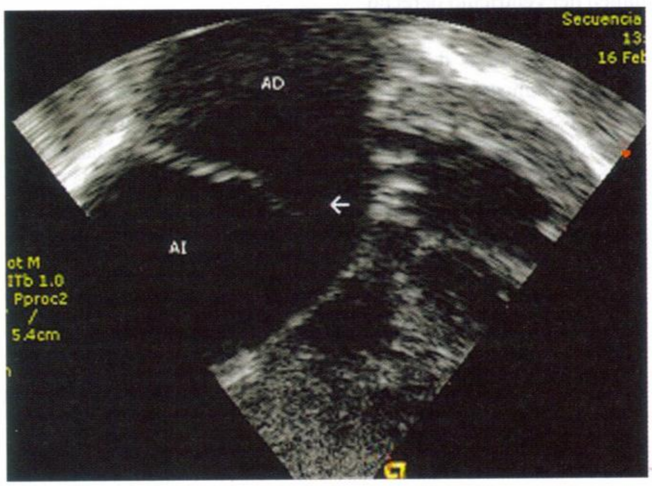


Figura 13.4. Imagen subcostal donde se señala el defecto septal interatrial tipo ostium primum (flecha). Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho.

La hendidura en la valva anterior mitral se aprecia mejor en la imagen subcostal y paraesternal eje corto. La hendidura cambia la apariencia de la válvula mitral de la usual imagen en "boca de pescado" a una imagen de configuración triangular. En los pacientes con DSAV, la hendidura mitral se dirige hacia el septum interventricular. En los pacientes con una hendidura aislada de la válvula mitral, ésta se dirige hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI). La hendidura causa regurgitación mitral secundaria a una inadecuada coaptación de las valvas en esa área. Esta regurgitación es progresiva a medida que la edad del paciente aumenta.

La válvula mitral (atrioventricular izquierda) presenta muchas anormalidades y éstas ocurren de manera más frecuente en las formas parciales que en las formas completas. Una lengüeta de tejido puede dividir la válvula mitral en dos orificios, creando lo que se

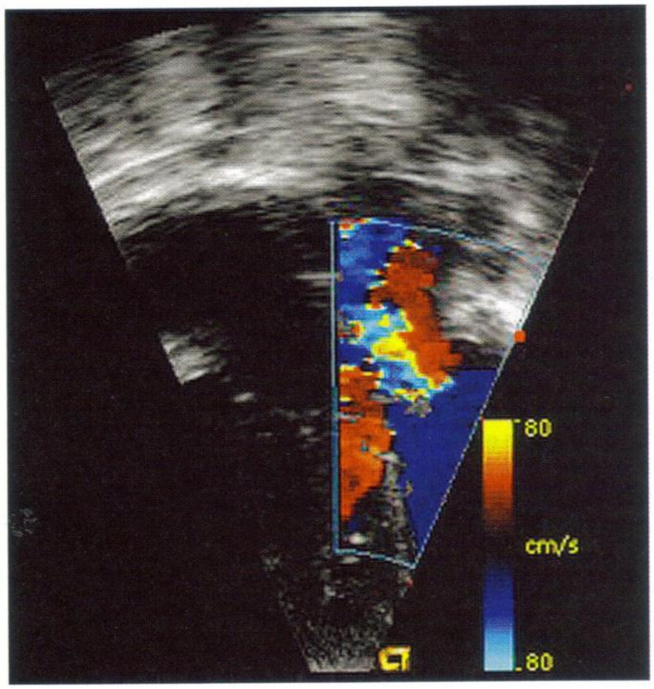


Figura 13.5. Ecocardiograma Doppler color en proyección cuatro cámaras donde se evidencia por el color la hendidura e insuficiencia valvular.

denomina *doble orificio valvular mitral*, y se describe en el 3 a 5% de los pacientes. El área combinada efectiva de los dos orificios siempre es más pequeña que el área total del orificio no dividido y, por lo tanto, un doble orificio se asocia con estenosis. Las valvas son gruesas y con limitada excursión diastólica.

La deformidad en "paracaídas" de la válvula mitral ha sido descrita en los defectos de la tabicación atrioventricular. Las cuerdas de la válvula se unen a un solo músculo papilar creando la apariencia de un "paracaídas". Esto se asocia con estenosis valvular, debido a la presencia de un músculo papilar predominante; la valva mural izquierda está infradesarrollada o ausente. La imagen paraesternal eje corto evalúa el número de músculos papilares y determina la presencia de dos orificios valvulares. El gradiente transvalvular mitral es evaluado por el Doppler espectral en la proyección apical cuatro cámaras. Sin embargo, en presencia de un gran defecto septal ostium primum, esta medición subestima la severidad de la estenosis a causa de que el defecto septal descomprime el atrio izquierdo.

En esta cardiopatía, el tracto de salida del ventrículo izquierdo es elongado y estrecho (**Figura 13.6**). La obstrucción al TSVI puede estar presente antes de la corrección quirúrgica, pero es más frecuente su aparición luego de ésta. La obstrucción al TSVI es más común en las formas parciales. Una explicación para esto puede ser la fijación de las valvas de la válvula mitral a la cresta del septum ventricular. Otros factores que contribuyen a la obstrucción al TSVI son las uniones accesorias de las cuerdas y el desplazamiento anterior de los músculos papilares.

Como ya fue planteado, el término que se refiere al *balance* se basa en la forma en la que la unión atrioventricular es compartida

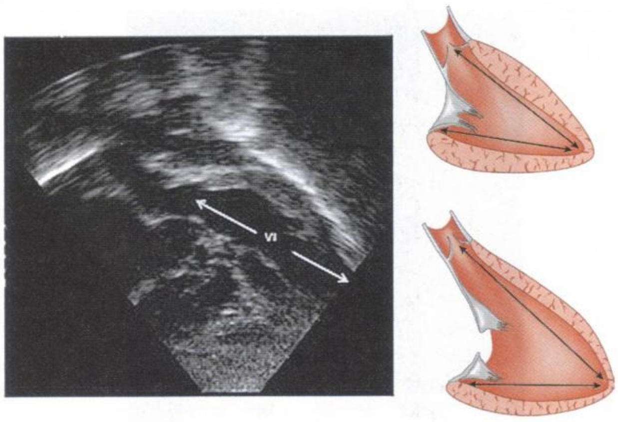


Figura 13.6. Ecocardiografía en proyección subcostal para demostrar la imagen en "cuello de cisne". El esquema de la derecha ilustra en la parte superior un corazón normal, y en la inferior, el alargamiento del tracto de salida ventricular izquierdo que explica la imagen referida. Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo.

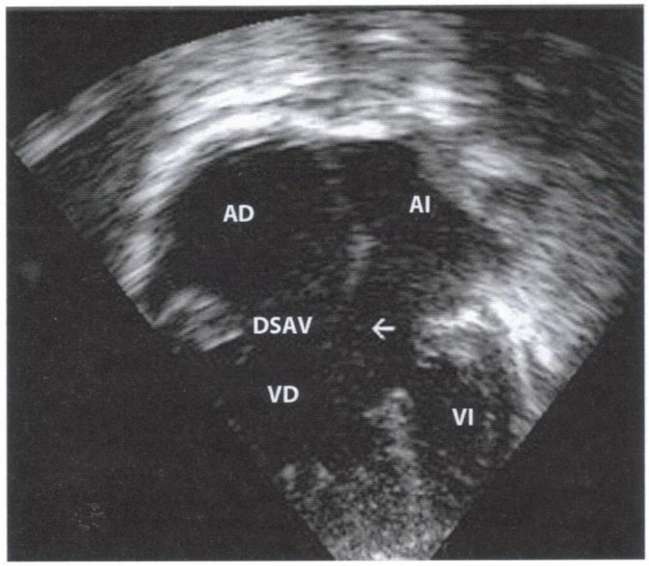


Figura 13.7. Imagen ecocardiográfica en proyección de cuatro cámaras, donde se señala con una flecha el defecto septal atrioventricular balanceado. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. DSAV - Defecto de la tabicación atrioventricular. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo.

por los ventrículos. Si se comparte de manera más o menos equilibrada entre los dos ventrículos, se conoce como *defecto balanceado*. En un defecto no balanceado, uno de los ventrículos es hipoplásico. El mayor de los ventrículos es llamado *ventrículo dominante*. En la dominancia derecha, más de la mitad de la unión AV está en relación con el ventrículo derecho y se asocia con coartación de la aorta y anormalidades del arco aórtico. En el caso de dominancia izquierda, se encuentra un ventrículo derecho hipoplásico y se vincula con estenosis o atresia pulmonar. Los defectos no balanceados afectan del 10 al 15% de los pacientes y la mayoría padece dominancia derecha. El tamaño de los ventrículos se aprecia bien en la proyección de cuatro cámaras (**Figura 13.7**). Esta proyección permite la visualización de la mala alineación entre los septos. La determinación del balance es importante porque constituye la base para decidir sobre el reparo biventricular o la paliación univentricular. En caso de hipoplasia ventricular derecha de grado leve a moderado, se puede realizar cirugía de uno y medio. Una aproximación cuantitativa por medio de la imagen subcostal puede delinear a los pacientes con hipoplasia ventricular izquierda que son candidatos a paliación univentricular. Se debe medir el área de la válvula atrioventricular y se calcula el índice de relación entre el área valvular izquierda sobre el área valvular derecha. Los pacientes con un área menor de 0.67 con un defecto septal interventricular amplio deben ser considerados candidatos a paliación univentricular.[37] Un estudio prospectivo de evaluación angiográfica demostró que el pronóstico para los pacientes con un ventrículo izquierdo pequeño es mejor si la relación del eje largo del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho es mayor de 0.65. Se ha usado un modelo teórico que calcula el área relativa del ventrículo izquierdo y el ventrículo derecho en el eje corto asumiendo una configuración septal normal. La principal anomalía asociada con el defecto septal atrioventricular es la tetralogía de Fallot, y ésta es más comúnmente asociada con el defecto tipo C de Rastelli.[38,39]

La ecocardiografía fetal identifica fácilmente el defecto septal atrioventricular y se detecta a menudo en el examen obstétrico durante la evaluación de la proyección cuatro cámaras. El defecto septal atrioventricular es una de las cardiopatías congénitas más comúnmente reconocidas durante el embarazo. El 45% de los pacientes identificados en el embarazo tienen asociados síndromes de isomerismo, principalmente izquierdo. El bloqueo AV completo se describe hasta en el 10 a 15% de los pacientes y esto ensombrece el pronóstico del feto. La relación de la longitud septal atrial-ventricular ayuda en la evaluación del defecto septal atrioventricular fetal. Esto se basa en el hecho de que la longitud del septum atrial no resulta afectada en el defecto de la tabicación atrioventricular; sin embargo, el septum interventricular medido desde el nivel de la válvula atrioventricular es mucho más corto de lo normal. En los fetos normales esta relación es de 0.47 y en los pacientes con DSAV de 0.77.[40]

La ecocardiografía transesofágica constituye una herramienta muy útil en la evaluación transoperatoria durante el reparo de la anomalía, la cual permite estudiar la función ventricular, los cortocircuitos residuales y la estenosis o insuficiencia de la válvula atrioventricular.

En el seguimiento de los pacientes, la insuficiencia valvular izquierda es el problema más comúnmente encontrado posterior al reparo quirúrgico y es la causa más frecuente de reintervención. Ésta puede sobrevenir hasta en el 20% de las veces en el período postoperatorio inmediato, pero afortunadamente el 25% de estos pacientes muestran normalización de la competencia valvular atrioventricular izquierda; del 10 al 15% de los casos requieren reintervención. El principal predictor del desarrollo de insuficiencia valvular severa es la presencia de insuficiencia severa preoperatoria; otros factores incluyen la aparición de insuficiencia intraoperatoria, la displasia valvular y en algunos informes la falta de cierre de la hendidura en el momento de la cirugía. La estenosis se presenta más frecuentemente cuando las válvulas son hipoplásicas, displásicas o con deformidad en "paracaídas".[41]

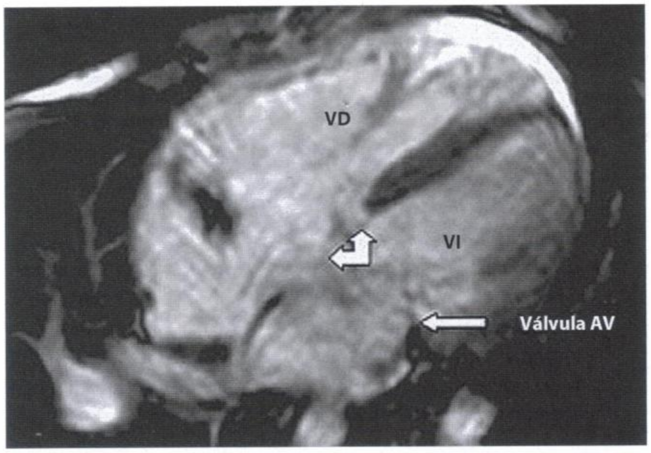


Figura 13.8. Resonancia magnética en proyección cuatro cámaras donde se señala el defecto ostium primum y la comunicación interventricular de entrada. Abreviaciones: AV - Atrioventricular. VI - ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

La obstrucción progresiva del TSVI se presenta en el 15% de los pacientes y es más frecuente posterior al reparo de los defectos parciales. La frecuencia de reintervención va del 5 al 10%.

Con el desarrollo de la ecocardiografía tridimensional se ha logrado evaluar de una manera muy precisa la anatomía valvular, lo cual contribuye a dar más detalles anatómicos para el manejo quirúrgico. La representación tridimensional demuestra la unión atrioventricular común, las valvas de la válvula atrioventricular común, la posición anterior, no incrustada, de la válvula aórtica y el defecto septal interventricular en una forma que no puede ser lograda con la ecocardiografía bidimensional.

La resonancia cardíaca proporciona imágenes muy similares a las logradas con la ecocardiografía bidimensional. Se trata de un examen más costoso que implica la necesidad de anestesia en niños menores. Las mediciones volumétricas tomadas por resonancia cardíaca son superiores a las que se obtienen usando la ecocardiografía seccional, lo cual es muy útil en el estudio del grado de hipoplasia ventricular (**Figura 13.8**).[42]

En el estudio de los pacientes adultos, el examen por resonancia es básico para el diagnóstico de los pacientes. La resonancia permite cuantificar la fracción regurgitante y calcular los cortocircuitos.

La única indicación clara para realizar un cateterismo cardíaco es para la evaluación de la hipertensión arterial pulmonar y su respuesta a las maniobras farmacológicas que evalúan la reactividad vascular. Si la cirugía se realiza antes de los 3 meses de edad, rara vez el paciente desarrolla resistencia vascular pulmonar elevada fija o enfermedad vascular pulmonar oclusiva. Durante el cateterismo, en pacientes evaluados por tener mayor edad, se usan varios medicamentos para evaluar la reactividad vascular, que incluyen el oxígeno, el óxido nítrico, la prostaciclina, la adenosina y el sildenafil.[43-45] Con las ayudas diagnósticas no invasivas, el diagnóstico se realiza en forma confiable y segura sin necesidad de cateterismo cardíaco.

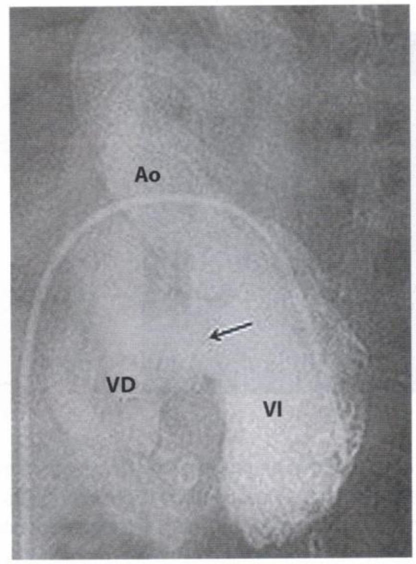


Figura 13.9. Angiograma donde existe paso de medio de contraste del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho a través del defecto septal interventricular de entrada señalado por la flecha. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo. Ao - Aorta.

Cuando se realiza un cateterismo cardíaco en un paciente con defecto septal atrioventricular, el trayecto del catéter es orientador para el diagnóstico. Se sabe que el defecto septal interatrial se localiza en la parte baja del tabique, por lo que la sonda cruza el tabique interatrial en una posición baja y con frecuencia pasa por la válvula atrioventricular común a la cavidad ventricular izquierda.[45] La gasometría cuantificada a distintos niveles aumenta el contenido de oxígeno en la vena cava inferior por reflujo desde el atrio derecho y se hace más manifiesto en el ventrículo derecho. La saturación en la arteria pulmonar es similar a la del ventrículo derecho a no ser que exista un conducto arterioso persistente asociado. Las cifras de presión varían: en las llamadas "formas parciales", el comportamiento es muy similar al defecto septal interatrial localizado en la fosa oval; en las "formas completas", existe hipertensión ventricular derecha igual a la sistémica. En los primeros meses de vida, esto se debe al defecto septal interventricular amplio. No obstante, en pacientes mayores se puede encontrar la presión elevada debido a la hipertensión arterial pulmonar, e inclusive a niveles suprasistémicos. El gradiente de presión sistólica entre los dos ventrículos a favor del izquierdo es indicativo de un defecto septal interventricular restrictivo. El acortamiento de la porción de entrada del ventrículo izquierdo, la elongación y estrechez del tracto de salida y la aorta ascendente producen la imagen angiográfica denominada "cuello de cisne" (**Figura 13.9**), la cual se identifica en la diástole ventricular.[46] El borde derecho de la cámara ventricular, a diferencia del ventriculograma izquierdo normal, es cóncavo, con bordes irregulares, similares a los dientes de una sierra, producidos por la inserción de las cuerdas tendinosas que fijan las mitades anteriores y posteriores de las valvas puente al tabique interventricular.

En la proyección anteroposterior, durante la sístole ventricular se visualiza la indentación localizada en la parte media de la concavidad, que corresponde a la aposición de los bordes de las

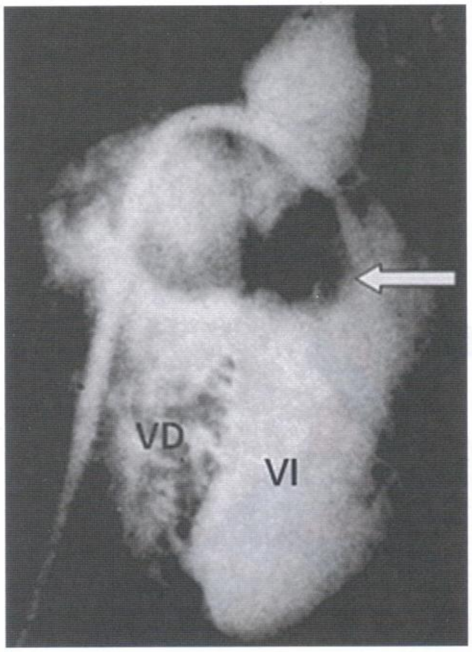


Figura 13.10. Angiografía en proyección anteroposterior con disparo en ventrículo izquierdo donde se señala la válvula atrioventricular común (flecha). Además se observa paso de material de contraste por una comunicación interventricular. Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

valvas puente. El tracto de salida ventricular izquierdo es estrecho durante la diástole ventricular y durante la sístole este diámetro aumenta. La dirección oblicua del tracto de salida ventricular izquierdo varía con el ciclo cardíaco, pudiendo incluso ocupar una posición horizontal. En la mayor parte de los pacientes existe insuficiencia de la posición izquierda de la válvula atrioventricular, por lo que se visualiza la opacidad del atrio izquierdo o derecho a partir del ventriculograma izquierdo. En presencia de un orificio atrioventricular común, la concavidad del borde es más pronunciada que cuando existen dos orificios bien definidos, lo cual se explica por la completa separación que existe entre las dos valvas puente y por el defecto septal interventricular. La porción izquierda de la valva puente anterior forma la concavidad superior, mientras que la porción izquierda de la posterior forma la concavidad inferior.

En estas formas, la insuficiencia ventriculoatrial es más grave que en las formas parciales y se da regurgitación del ventrículo izquierdo al atrio derecho.[47] Para la visualización del tabique atrioventricular se utilizan las proyecciones oblicua derecha elongada o la de cuatro cámaras. En la proyección oblicua derecha, a partir del ventriculograma izquierdo se observa una línea irregular en el borde derecho de la imagen que está formada por las valvas atrioventriculares, y también es posible ver la discrepancia entre el tamaño de la porción de entrada del ventrículo izquierdo y el tracto de salida, el cual se observa estrecho y alargado. La válvula aórtica se encuentra en una posición anterior superior y derecha.

En la proyección de cuatro cámaras, la ausencia del tabique atrioventricular se confirma por la desaparición de la línea septal, situada anteriormente y por debajo de la sigmoidea aórtica no coronariana. A partir del ventriculograma izquierdo se observa el anillo atrioventricular con la implantación de la válvula atrioventricular en el anillo único y su relación con cada ventrículo. También se visualiza el defecto septal interventricular por el paso de material de contraste del ventrículo izquierdo al derecho (**Figura 13.10**). Un dato que refiere un defecto atrioventricular es el movimiento divergente de las válvulas atrioventriculares. La insuficiencia atrioventricular se demuestra mejor en la proyección oblicua derecha elongada. En el estudio también se debe evaluar la presencia de otras anomalías asociadas como son la tetralogía de Fallot, la discordancia atrioventricular, la discordancia ventriculoarterial y la estenosis del tracto de salida del ventrículo izquierdo.[48]

TRATAMIENTO

El tratamiento médico está sólo indicado mientras se estabiliza el paciente para realizar manejo definitivo de tipo quirúrgico. Para todos los pacientes se indica el tratamiento quirúrgico. La única excepción la constituyen aquellos pacientes que presentan un pequeño defecto septal y válvulas atrioventriculares competentes. La edad a la cual se practica el reparo quirúrgico de la forma completa es cada vez más baja (3 a 6 meses), lo cual da cuenta de la tendencia actual de la cirugía cardíaca de cardiopatías congénitas. El objetivo de la corrección quirúrgica incluye el cierre de todos los defectos septales para eliminar el cortocircuito y disminuir el hiperflujo pulmonar y el cierre de la zona de confluencia de la valva puente superior e inferior. En los pacientes con comportamiento de defecto septal interatrial, la corrección puede retrasarse hasta el segundo año de vida.

En todos los casos, la aproximación quirúrgica se hace desde una atriotomía derecha. En el caso de la técnica del doble parche, se utiliza un parche protésico (PTFE, dacrón y teflón) para la reparación del defecto ventricular y un parche biológico (pericardio autólogo o heterólogo) para la reparación del componente atrial. En el caso de la técnica de un parche único, se emplea un parche biológico o protésico de acuerdo a la preferencia del cirujano (**Figura 13.11**).[49-50] En los pacientes que presentan orificios atrioventriculares separados y cortocircuito a nivel atrial, se realiza un cierre con parche del defecto ostium primum y sutura del espacio entre las valvas puente. En presencia de dos orificios atrioventriculares separados y cortocircuito a nivel atrial y ventricular, a lo anterior se le agrega el cierre del defecto septal con parche. Para la corrección de un orificio atrioventricular común con cortocircuito a nivel atrial y ventricular, se lleva a cabo la técnica del cierre con un parche único, división de las valvas puente y resuspensión del parche con sutura de la hendidura. Si se practica la técnica del doble parche, las valvas puente se unen a los parches atriales y ventriculares y se sutura la hendidura. Las potenciales complicaciones incluyen los defectos septales residuales, el bloqueo atrioventricular completo, la insuficiencia valvular atrioventricular izquierda, la estenosis valvular atrioventricular izquierda, la obstrucción al tracto de salida ventricular y las crisis hipertensivas pulmonares.[49-51]

La ecocardiografía intraoperatoria epicárdica o transesofágica debe ser la práctica común cuando se realice la corrección quirúrgica. Ésta debe incluir no sólo la evaluación del resultado anatómico

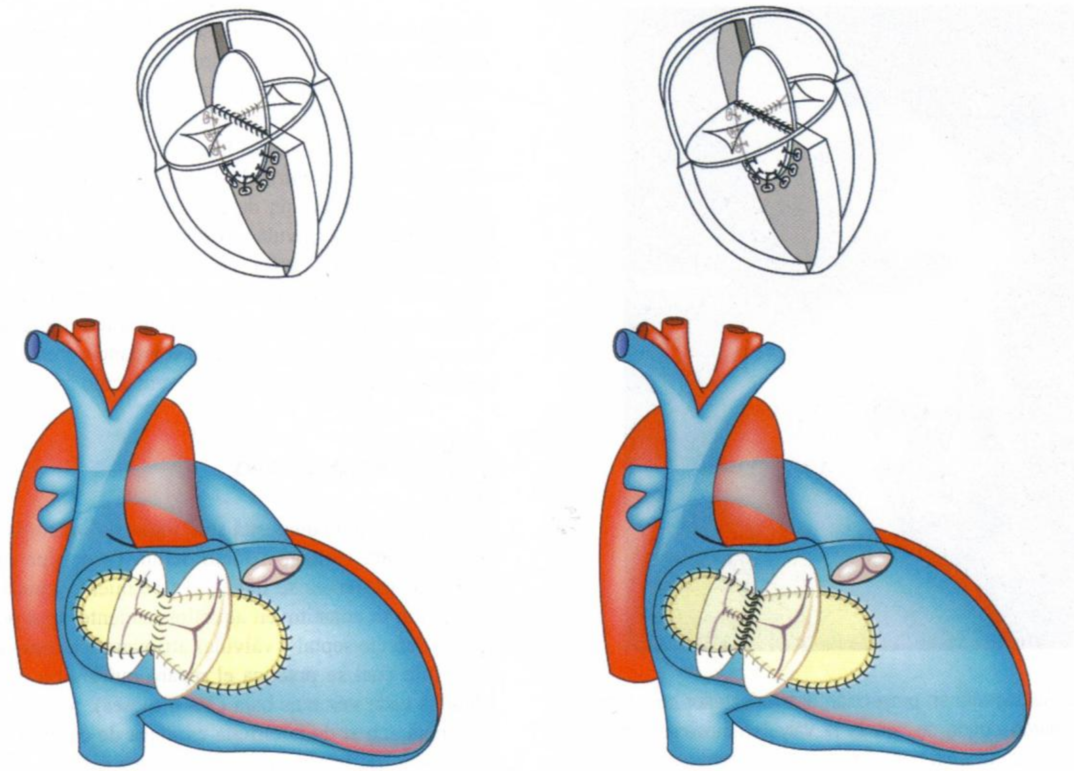


Figura 13.11. Técnica quirúrgica de corrección del canal atrioventricular con técnica uniparche (A) y con técnica biparche (B) (Esquema modificado de Mavroudis C y Baker CL. Pediatric Cardiac Surgery. St. Louis: Mosby; 2003).

sino que debe ser examinada la presencia de cortocircuitos residuales y de regurgitación valvular. Los cortocircuitos residuales interventriculares no deben ser tolerados porque es poco probable que desaparezcan espontáneamente, y cuando son significativos y no se corrigen pueden producir dilatación del anillo valvular, lo cual generará insuficiencia valvular izquierda progresiva. La evaluación de la regurgitación valvular en el período transoperatorio es bastante difícil y puede ser subvalorada en el momento, y posteriormente incrementarse en los días siguientes a la cirugía.

Si se excluyen los pacientes con tetralogía de Fallot y defectos no balanceados, la mortalidad operatoria para el reparo de los defectos septales atrioventriculares no complicados debe ser menor al 4%. El incremento en la mortalidad a 30 días ha sido asociado con pacientes con doble orificio valvular mitral. La tasa de supervivencia a 10 años de la cirugía para todos los pacientes con defecto septal atrioventricular completo varía de 78 a 93%, y esta mortalidad tardía está asociada con la reintervención.[52-57]

Luego de la cirugía, los pacientes de forma frecuente permanecen intubados y ventilados hasta que la condición hemodinámica se estabilice. Es fundamental en estos pacientes evitar los factores que puedan predisponer el desarrollo de crisis hipertensivas pulmonares, entre ellos la acidosis metabólica o la succión intratraqueal realizada de forma vigorosa. En pacientes con diagnóstico prequirúrgico de hipertensión arterial pulmonar importante, es básico el monitoreo de la presión arterial pulmonar. El uso de óxido nítrico ha proporcionado una enorme ventaja postoperatoria en el cuidado de estos pacientes.[58-60]

Todos estos pacientes deben tener una línea de monitoreo atrial izquierdo. La presencia de una onda v indica insuficiencia valvular importante y debe alertar acerca del resultado del reparo valvular. Incluso, ante la ausencia de problemas residuales en el reparo valvular, el monitoreo postoperatorio de la presión atrial izquierda ayuda al control del balance de líquidos y al tratamiento de las crisis hipertensivas pulmonares. A su llegada a la unidad de cuidado intensivo cardiovascular pediátrico, el paciente debe continuar con analgesia, sedación y relajación. Si existe estabilidad hemodinámica y no aparecen crisis de hipertensión arterial pulmonar, pueden suspenderse a las 24 horas del procedimiento quirúrgico. Se debe intentar mantener presiones atriales lo más bajas posible para conservar la estabilidad hemodinámica. Por lo general se emplean inotrópicos como la dopamina, inodilatadores como la milrinona y vasodilatadores como el nitroprusiato de sodio para mantener el control de la poscarga ventricular. La respiración asistida se recomienda en las primeras 24 horas.

Es importante tener en cuenta que el grado de regurgitación valvular aumenta tras el destete respiratorio, lo cual puede hacer fracasar el proceso. Con la extubación también se aumenta la poscarga ventricular izquierda, por lo que se deben mantener los inodilatadores y vasodilatadores durante este proceso. Las crisis hipertensivas pulmonares son frecuentes en los pacientes por encima de los 6 meses de edad y con síndrome de Down. Se deben prevenir con el uso de la sedación, analgesia y relajación; además se tienen que identificar las causas precipitantes como la sobrecarga de líquidos, el dolor, la agitación, la acidosis o la fiebre. Su tratamiento consiste en la sedación, relajación, oxigenación, hiperventilación,

el uso del óxido nítrico inhalado y en casos refractarios el soporte mecánico.

El bajo gasto cardíaco persistente se puede asociar a disfunción ventricular izquierda, cortocircuitos residuales o disfunción de la válvula atrioventricular izquierda (mitral). Su tratamiento es con inotrópicos, inodilatadores y vasodilatadores, al ser de utilidad aumentar la frecuencia cardíaca. Si no se logra estabilizar al paciente, las lesiones residuales ameritan reingreso para manejo quirúrgico. Los trastornos del ritmo son frecuentes e incluyen la taquicardia nodal, el bloqueo AV completo y la taquicardia de la unión.

Los defectos atrioventriculares son un conjunto importante de defectos cardíacos congénitos observados en pacientes con anormalidades cromosómicas y síndrome de heterotaxia. Los pacientes con defecto ostium primum se pueden presentar sin problemas asociados y pueden ser asintomáticos hasta la cirugía. Los pacientes con defectos del tipo ostium primum que llegan con síntomas padecen anormalidades asociadas como estenosis subaórtica, enfermedad de la válvula atrioventricular izquierda y anormalidades del arco aórtico. Alrededor del 50% de los pacientes con defecto septal atrioventricular completo sufren síndrome de Down. Actualmente, la edad preferida para el manejo quirúrgico son los 2 o 3 meses de vida, para prevenir los problemas postoperatorios como la crisis hipertensiva pulmonar. Los resultados quirúrgicos hoy en día son excelentes. Es importante en el seguimiento evaluar a los pacientes para detectar problemas como la estenosis subaórtica y la insuficiencia valvular atrioventricular izquierda.

REFERENCIAS

1. Van Praagh S, Vangi V, Sul JH, et al. Tricuspid atresia or severe stenosis with partial common atrioventricular canal: anatomic data, clinical profile and surgical considerations. J Am Coll Cardiol 1991; 17(4): 932.
2. Wenink AC, Zevallos JC. Developmental aspects of atrioventricular septal defects. Int J Cardiol 1988; 18(1):65.
3. Moore KL, Persaud TVN. Before we are born. 5th ed. Philidelphia, PA: WB Saunders; 1998.
4. Wenink AC, Zevallos JC. Developmental aspects of atrioventricular septal defects. Int J Cardiol 1988; 18(1):65.
5. Anderson RH, McCartney FJ, Shinebourne EA. Atrioventricular septal defects. Pediatr Cardiol 1987; 1:571.
6. Van Praagh R, Litovsky S. Pathology and embryology of common atrioventricular canal. Prog Pediatr Cardiol 1999; 10:115.
7. Eisenberg LM, Markwald RR. Molecular regulation of atrioventricular valvuloseptal morphogenesis. Cir Res 1995; 77:1.
8. Webb S, Anderson RH, Brown NA. Endocardial cushion development and heart loop architecture in the trisomy 16 mouse. Dev Dyn 1996; 206:301.
9. Koremburg JR, Bradley C, Distecha CM. Down syndrome: molecular mapping of the congenital heart disease and duodenal atresia. Am J Hum Genet 1992; 50; 294.
10. Sheffield VC, Pierpont ME, Nishimura D, et al. Identification of a complex congenital heart defect susceptibility locus by using DNA pooling and shared segment analysis. Hum Molec Genet 1997; 6(1):117.
11. Vannay A, Vasarhelyi B, Kornyei M, et al. Single-nucleotide polymorphisms of VEGF gene are associated with risk of congenital valvuloseptal heart defects. Am Heart J 2006; 151(4):878.
12. Beppu H, Malhotra R, Beppu Y, et al. PMP type II receptor regulates positioning of outflow tract and remodeling atrioventricular cushion during cardiogenesis. Developmental Biology 2009; 33:1167.
13. Mahle WT, Shirali GD, Anderson RH. Echo-morphological correlates in patients with atrioventricular septal defect and common atrioventricular junction. Cardiol Young 2006;16(Suppl 3):S43.
14. Anderson RH, Baker EJ, Ho SY, et al. The morphology and diagnosis of atrioventricular septal defects. Cardiol Young 1991; 1:290.
15. Ebels T, Ho SY, Anderson RH, et al. The surgical anatomy of the left ventricular outflow tract in atrioventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1986; 41:483.
16. Ebels T, Meijboom EJ, Anderson RH, et al. Anatomic and functional "obstruction" of the outflow tract in atrioventricular septal defects with separate valve orifices ("ostium primum atrial septal defect"): An echocardiographic study. Am J Cardiol 1984; 54:843.
17. Pahl E, Park SC, Anderson RH. Spontaneous closure of the ventricular component of an atrioventricular septal defect. Am J Cardiol 1987; 60:1203.
18. Pillai R, Ho SY, Anderson RH, et al. Malalignment of the interventricular septum with atrioventricular septal defects: Its implications concerning conduction tissue disposition. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 32:1.
19. Lev M. The architecture of the conduction system in congenital heart disease. 1. Common atrioventricular orifice. Arch Pathol 1958;65:174.
20. Feldt RH, DuShane JW, Titus JL. The atrioventricular conduction system in persistent common atrioventricular canal defect: Correlations with electrocardiogram. Circulation 1970; 42:437.
21. Thiene G, Wenink ACG, Frescura C, et al. Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 82: 928.
22. Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. Mayo Clin Proc 1966; 41:296.
23. Rudolph AM. Congenital disease of the heart. Chicago: Year Book Medical Publisher Inc,; 1974. p. 265.
24. Ongley PA, Pongpanich B, Feldt RH. The clinical profile of the atrioventricular septal defects. En: Feldt RH. Atrioventricular canal defects. Philadelphia: W. B. Saunders Company; 1976. p. 44.
25. Branderburgh RO, DuShane JW. Clinical features of persistent common atrioventricular canal. Proc Staff Meet Mayo Clinic 1956; 31:509.
26. Evans JR, Rowe RD, Keith JD. The clinical diagnosis of atrial septal defect. Am J Med 1961; 30:345.
27. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 311.
28. Rowe RD, Mehrizi A. The neonate with congenital heart disease. Major Probl Clin Pediatr 1969;5:237.
29. Attie F. Defectos septales atrioventriculares. En: Attie F, Zabal C, Buendía Hernández A (eds). Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 85.
30. Burchell HB, OuShane JW, Brandendurgh RO. The electrocardiogram of patients with atrioventricular cushion defects (defects of atrioventricular canal). Am J Cardiol 1960;6:575.
31. Ongley PA, Pongpanich B, Spangler JG, Feldt RH. The electrocardiogram in atrioventricular canal defect. En: Atrioventricular canal defects. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1976. p. 51.
32. Sodi-Pallares D, Portillo S, Cisneros F, et al. Electrocardiography in infants and children. Pediatric Clinic North Am 1985; 4 :871.

Capítulo

14

Anomalía de Ebstein

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Fause Attie

La *anomalía de Ebstein* es una cardiopatía congénita rara que representa menos del 1% de todas las malformaciones cardíacas, pero se considera la más frecuente en afectar la válvula tricúspide. Su incidencia se calcula en un 1 caso por cada 200 000 recién nacidos vivos. Fue descrita por vez primera en 1866 por Wilhelm Ebstein en un paciente de 19 años con disnea, palpitaciones, cianosis e ingurgitación yugular. En la autopsia encontró la valva anterior de la tricúspide elongada y fenestrada, así como la valva posterior y la septal hipoplásicas y adheridas al ventrículo derecho.[1-3]

Existen diversos factores genéticos implicados en la anomalía de Ebstein. Distintos estudios confirman que la malformación es más frecuente en gemelos homocigotos, en familias con historial de cardiopatías congénitas y en madres gestantes expuestas a benzodiazepinas o al litio. La gran mayoría de los casos son de presentación esporádica y la presentación familiar es excepcional. Se han descrito casos de mutación en el factor de transcripción NKX2.5 y deleción en los cromosomas 10p13-p14 y 1p34.3. [3]

La anomalía de Ebstein varía desde una discreta alteración anatómica con poca traducción clínica hasta el defecto grave, incompatible con la vida. La malformación se caracteriza por un adosamiento anormal de los velos valvulares de la tricúspide desde el anillo atrioventricular, normalmente situado a lo largo del endocardio del ventrículo derecho. Como consecuencia de esta inserción anormal, parte de la porción de entrada del ventrículo derecho pertenece al atrio derecho (porción atrializada del ventrículo derecho), comprendida entre el anillo atrioventricular verdadero y la región correspondiente al adosamiento anormal de la válvula tricúspide (**Figura 14.1**).

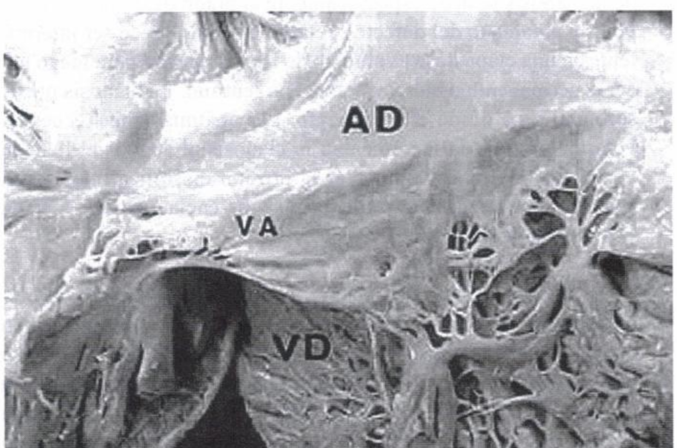


Figura 14.1. Pieza patológica donde se puede apreciar la porción atrializada del ventrículo derecho por el adosamiento tricuspídeo. Abreviaciones: A - Atrio derecho. VA - Ventrículo atrializado. VD - Ventrículo derecho.

En la forma ligera, solamente la porción adyacente de las valvas septal e inferior están adosadas, y el orificio valvular es normal. En las formas graves, la valva septal está adosada en su mayor parte en el tabique interventricular; la inferior lo hace en la pared ventricular y la anterosuperior está anormalmente elongada y adosada desde el anillo tricuspídeo a una banda muscular entre la porción de entrada y trabecular del ventrículo derecho. Esta alteración de la valva anterosuperior puede producir estenosis pulmonar. Este anillo verdadero no corresponde al orificio funcional de la válvula tricúspide, que se encuentra desplazado hacia abajo y que usualmente está dilatado y es insuficiente, pero que puede estar también estenótico. La anormalidad estructural de la válvula es extremadamente variable. Las valvas más afectadas son la septal y la inferior, y el punto de máximo desplazamiento distal suele estar en la comisura entre estas dos valvas. El tejido valvular es redundante y la porción de los velos valvulares que se adhieren al ventrículo es muy variable, de tal modo que la redundancia es menos aparente cuanto mayor tejido valvular se adhiere al miocardio. La valva anterior frecuentemente es normal, a pesar de que su inserción superior al anillo atrioventricular suele estar desplazada. Cuando el anclaje es continuo, la comunicación normal entre la porción sinusal y la trabeculada del ventrículo, localizada entre los músculos papilares anterolateral y medial, se pierde. En estos casos, la única comunicación entre el ventrículo atrializado (porción sinusal del ventrículo derecho) y el resto se hace a través de las comisuras anteroseptal y anterolateral, y por perforaciones en la propia valva anterior. En unos pocos casos (10%), falta esta comunicación por encontrarse fusionadas las comisuras e imperforada la válvula.

La porción sinusal del ventrículo derecho está integrada funcionalmente al atrio (ventrículo atrializado), mientras que la porción trabeculada y la vía de salida constituyen el ventrículo derecho funcional. La porción proximal usualmente es de paredes delgadas, constituidas por tejido fibroso y muscular en proporción variable. Algunos casos carecen absolutamente de tejido muscular y en ellos suele encontrarse una acentuada dilatación del ventrículo atrializado. En otros casos existe dilatación de todo el ventrículo y no solamente de la porción atrializada, lo cual parece deberse a la ausencia de fibras musculares en el ventrículo más que a la consecuencia hemodinámica de la insuficiencia valvular. Tales casos podrían tener relación morfogenética con la anomalía de Uhl, que afecta la musculatura del ventrículo derecho por razones aún desconocidas.[5,6]

El nodo sinusal se encuentra habitualmente en posición normal. Las ramas del haz de His suelen ser normales, aunque se han descrito anomalías menores en la rama derecha: posición muy superficial en el subendocardio del ventrículo atrializado y haces atrioventriculares anómalos.

La comunicación interatrial está presente entre el 70 y 90% de los casos (**Figura 14.2**). La mayoría de los restantes tienen por lo menos

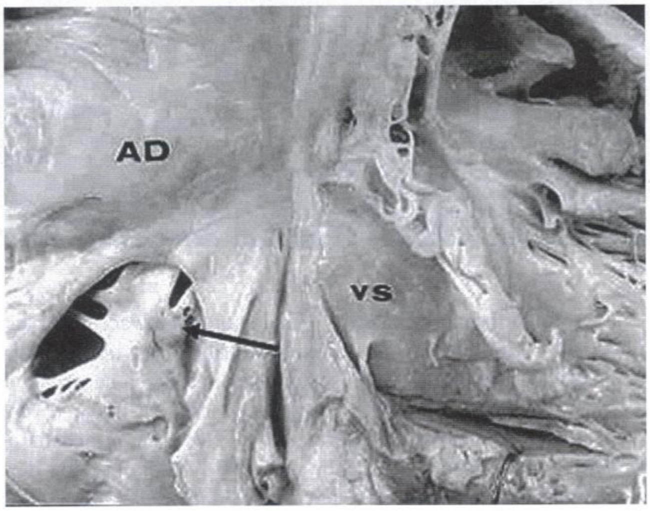


Figura 14.2. Ejemplo anatómico de anomalía de Ebstein. Se señala la presencia de comunicación interatrial. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. VS - Válvula septal.

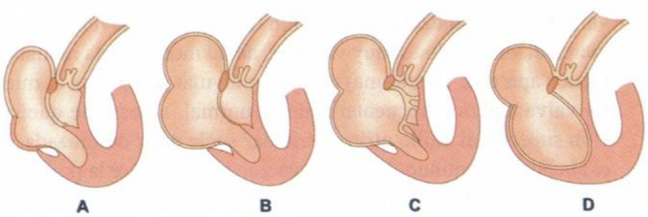


Figura 14.3. Clasificación de Carpentier de la anomalía de Ebstein.

un foramen oval permeable. La ausencia completa de comunicación entre los atrios es excepcional en los casos con concordancia atrioventricular. La anomalía de Ebstein se asocia raramente a una comunicación interventricular por lo general perimembranosa; puede existir también estenosis o atresia pulmonar asociada. Se han descrito casos con anomalías asociadas como la persistencia del conducto arterioso, estenosis subaórtica, coartación de la aorta, prolapso valvular mitral y tejido mitral accesorio. También se han informado diversas anormalidades de la arteria pulmonar en presencia de anomalía de Ebstein: estrechamiento o hipoplasia del anillo valvular o de la propia arteria y sus ramas, válvula hipoplásica con dos o tres valvas, así como combinación de anillo pequeño con válvula bicúspide e hipoplasia de la arteria. En una serie importante se menciona displasia ventricular izquierda similar a la observada en la no compactación ventricular, en razón del 18%.[7-9]

Se han diseñado diversas clasificaciones tanto de la vista anatómica como de la funcional para poder caracterizar mejor la gravedad de la anomalía de Ebstein. En 1988, Carpentier y colaboradores[10] propusieron la siguiente clasificación: tipo A, cuando el volumen del ventrículo derecho verdadero es adecuado; tipo B, cuando existe una porción atrializada importante, pero la valva anterior de la tricúspide se mueve libremente; tipo C, cuando la valva anterior está severamente restringida en su movilidad y ocasiona obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho; y tipo D, cuanto todo el ventrículo está atrializado con excepción de una pequeña porción del infundíbulo (**Figura 14.3**).

Celermajer y colaboradores propusieron un puntaje de gravedad de la anomalía de Ebstein en el neonato con base en la información ecocardiográfica. En ella se relaciona el área del atrio derecho y de la porción atrializada con el área funcional del ventrículo derecho e izquierdo y se divide en: grado 1, con una proporción ≤ 0.5; grado 2, entre 0.5 y 0.99; grado 3, de 1 a 1.49; y por último grado 4, cuando la proporción es ≥ 1.5.[11]

FISIOPATOLOGÍA

Las alteraciones pueden ser tan ligeras que la función de la válvula tricúspide es casi normal, lo que permite que estos enfermos sean asintomáticos en la vida adulta. En algunos casos, la cardiopatía es hallazgo de autopsia. Las alteraciones fisiopatológicas encontradas en la enfermedad de Ebstein dependen del grado de disfunción de la válvula tricúspide, del tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho, de la capacidad de bomba de la cámara ventricular funcional y de las características anatómicas del tabique interatrial. La disfunción de la válvula tricúspide es más severa en los recién nacidos. Se sabe que los neonatos tienen hipertensión arterial pulmonar que involuciona en las primeras semanas de vida, lo que exacerba la regurgitación tricuspídea e inclusive produce insuficiencia cardíaca derecha. Al normalizarse las resistencias pulmonares, disminuye la disfunción valvular y mejora la insuficiencia cardíaca.

La cianosis tiene un comportamiento especial en estos pacientes. La presión atrial derecha está aumentada a consecuencia de la incapacidad del ventrículo derecho para tolerar la sobrecarga de resistencias producida por las resistencias pulmonares elevadas. Este hecho y la gravedad de la insuficiencia tricuspídea facilitan el cortocircuito de derecha a izquierda por foramen oval o comunicación interatrial que produce la cianosis. Ésta disminuye o desaparece cuando se normalizan las resistencias pulmonares. Cuando las resistencias pulmonares son normales, la importancia de la cianosis se debe específicamente al grado de disfunción valvular y al tamaño del defecto septal interatrial. Puede ser intermitente en una etapa de la evolución de la enfermedad para luego hacerse permanente e incrementarse con lentitud. La cianosis puede ser manifiesta desde el nacimiento. Las arritmias con frecuencia ventricular elevada incrementan la cianosis al acortar el llenado ventricular derecho y aumentar la presión diastólica final. Estas arritmias pueden producir, además, insuficiencia cardíaca derecha y embolias paradójicas.[1,2]

Los casos sin comunicación interatrial o foramen oval permeable, portadores de disfunción valvular grave, se acompañan de insuficiencia cardíaca derecha. Estos enfermos presentan una sístole atrial cuya presión desarrollada puede ser superior a la presión media del ventrículo derecho y a la diastólica en la arteria pulmonar, contribuyendo así a mantener la perfusión pulmonar. La porción atrializada del ventrículo derecho tiene un papel importante en el gasto por latido. Esta porción del ventrículo se contrae débilmente, o bien actúa durante el ciclo cardíaco en forma similar a un aneurisma, distendiéndose durante la contracción atrial, interfiriendo con el llenado ventricular derecho

y colaborando en la disminución del gasto por latido. La sangre es forzada hacia el ventrículo atrializado, el cual se abomba y la retiene, impulsándola nuevamente hacia el atrio derecho durante la sístole ventricular. Este fenómeno de vaivén es más notable cuando la porción atrializada del ventrículo es importante. Cuanto más extensa sea la porción atrializada, más deteriorada estará la función ventricular derecha.

DIAGNÓSTICO

La cardiopatía es compatible con larga sobrevida. La mayor parte de los pacientes sobreviven hasta la segunda, tercera o cuarta décadas de la vida; se han informado casos que sobreviven más allá de la sexta década. La cianosis, la insuficiencia cardíaca, los soplos y el retraso en el desarrollo no son específicos. En muchos casos, la sospecha diagnóstica se debe a una crisis de taquicardia en un niño cianótico. En otros, la malformación es tan grave que causa la muerte en el período neonatal y aun en la etapa intrauterina. El pronóstico es favorable en aquellos pacientes sin cianosis y sin arritmias, que presentan cardiomegalia mínima.

En la mayoría de los casos los síntomas inician en los primeros meses de edad y antes de los cinco años. La forma grave de la anomalía de Ebstein en el recién nacido es de muy mal pronóstico, ya que los que sobreviven más allá del mes de edad están bajo riesgo de deterioro hemodinámico importante a corto plazo y de muerte súbita. La incidencia de casos graves en recién nacidos varía de acuerdo con la población que reciben los distintos centros. Si bien la extensión de la porción atrializada del ventrículo derecho y el grado de la insuficiencia tricuspídea juegan un papel importante en las manifestaciones clínicas de la anomalía de Ebstein, se ha visto que la disfunción ventricular izquierda puede ser importante, principalmente en recién nacidos. Se desconoce la causa de dicha disfunción; sin embargo, se piensa que la hipoxia crónica, la dilatación del ventrículo derecho y las alteraciones a nivel del *septum* interventricular pueden ser las responsables. Estudios histológicos del ventrículo izquierdo de pacientes que murieron en el primer mes de edad mostraron marcado aumento de tejido fibroso, lo que sugiere que esta alteración ocurre precozmente.

En una cuarta parte de los enfermos existen lipotimias y síncopes relacionados con las crisis de taquicardia; en los adultos con cardiopatía coronaria, la taquicardia puede precipitar la angina de pecho, síntoma poco común. La sintomatología es habitual en el recién nacido. Existe un número pequeño de enfermos con disfunción tricuspídea grave, que en los dos primeros meses de vida presentan cianosis, acidosis e insuficiencia cardíaca, ameritando tratamiento quirúrgico precoz. Ya se ha dicho que la cianosis tiende a desaparecer con el tiempo y eventualmente reaparece entre los 5 y 10 años de edad. El encuclillamiento es raro en estos enfermos. La insuficiencia cardíaca aislada es poco común, y puede ser precipitada por arritmias, infección pulmonar o tromboembolia pulmonar. Cuando se eliminan estos factores, frecuentemente se corrige con las medidas habituales. Los pacientes con insuficiencia cardíaca crónica por lo general cursan con cardiomegalia considerable, episodios de taquicardia y están siempre cianóticos. La insuficiencia cardíaca, la gravedad de la cianosis y la frecuencia de arritmias son las causas más asiduas de muerte en estos pacientes. La insuficiencia cardíaca es la complicación más importante, y produce más muertes que la hipoxia y las arritmias. En la mayoría de los casos, la disnea y la cianosis ocurren simultáneamente.

Rara vez, la redundancia de la válvula tricúspide produce obstrucción a la salida del ventrículo derecho, simulando una estenosis pulmonar de gravedad variable. Se han descrito síntomas neurológicos como mareos, pérdida transitoria de la visión y signos de embolia cerebral o isquemia cerebral transitoria, los que son particularmente frecuentes en los casos asociados con una comunicación interatrial, arritmias y poliglobulia. Algunos enfermos adolescentes o adultos pueden referir dolor epigástrico o precordial relacionado con esfuerzo o frío, cuya etiopatogenia se desconoce. Este dolor ha sido descrito como similar al de la angina de pecho. Con frecuencia se describe un color violáceo o rosado en las mejillas, hecho dependiente de múltiples hemangiomas capilares en la piel de la cara.

A pesar de que existen excelentes publicaciones sobre la historia natural de la anomalía de Ebstein, aún no se conoce del todo su evolución. Esto se explica en parte por lo poco frecuente de la anomalía y por los períodos de observación. Queda claro hasta ahora que aquellos enfermos que están en la clase I a II muestran una mejor evolución que aquellos más limitados; sin embargo, un número significativo empeora a lo largo de los años. La mortalidad tardía oscila el 20% y los factores responsables parecen ser la clase funcional, la cardiomegalia con índice cardiotorácico mayor a 0.65 y la cianosis grave o la saturación menor al 90%. Si bien se han reportado sobrevivientes de más de 70 años, es una situación excepcional. En una serie de 72 pacientes estudiados en nuestra institución con edad mayor de 25 años no corregidos quirúrgicamente, se encontró como variables predictoras de muerte: edad al diagnóstico, género masculino, severidad de la anomalía por ecocardiografía e índice cardiotorácico $\geq 65\%$.[12]

En cuanto a los neonatos con diagnóstico de anomalía de Ebstein, entre un 20 y 40% no sobreviven al mes de edad, y menos del 50% a los 5 años. En la revisión de Celeramajer, la curva actuarial de sobrevida fue de 67% al año de edad y de 59% a los 10 años, y como predictores de muerte encontraron la presentación fetal, la obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho y el grado de severidad ecocardiográfico al diagnóstico, elevándose un 2.7% por cada grado en el puntaje de severidad.[13]

No parece haber predisposición de algún sexo, y el crecimiento y desarrollo rara vez se encuentran afectados. Cuando existe cianosis, puede ser de cualquier grado. Otro tanto se puede decir del hipocratismo digital. Ocasionalmente se encuentra asimetría del tórax o deformidad del precordio, presumiblemente causada por el crecimiento del atrio derecho. Clásicamente se habla de un "precordio quieto", en el sentido de no existir impulsos significativos, en contraste con las cardiopatías con cortocircuito arteriovenoso. En contadas ocasiones se aprecia onda V en el pulso yugular. La ausencia de onda A gigante se debe a que la contracción atrial y sus efectos en la presión venosa central no se transmiten retrógradamente, dada la distensibilidad del atrio mismo y la porción atrializada del ventrículo. Cuando está presente, se debe sospechar una estenosis pulmonar asociada.

A veces se puede palpar un frémito sistólico en el borde inferior izquierdo del esternón. La auscultación es muy variada, casi siempre el ritmo es sinusal. El primer ruido está ampliamente

desdoblado. Este segundo componente, el llamado *tricuspídeo*, se escucha mejor en el cuarto espacio intercostal y tiene un timbre metálico que lo asemeja a un chasquido expulsivo. Este ruido parece generarse en el propio aparato valvular malformado, probablemente en la valva anterior elongada. El soplo sistólico es un hallazgo universal y está relacionado con la insuficiencia valvular. Su intensidad es variable y no concuerda con la cardiomegalia, con la presencia o ausencia de insuficiencia cardíaca, ni tampoco con la gravedad de la malformación. Cuando la cardiomegalia no es severa, se escucha el soplo a lo largo del borde izquierdo esternal en el tercero y cuarto espacios intercostales. Cuando hay cardiomegalia, el epicentro del soplo se encuentra desplazado a la izquierda en grado variable, según el desplazamiento de la válvula tricúspide. Suele ser decreciente y rara vez ocupa toda la sístole, pero cuando lo hace es creciente-decreciente y opaca tanto el primero como el segundo ruido. El segundo ruido puede ser normal en el niño asintomático, pero cuando existe bloqueo de la rama derecha, se separan los dos componentes y se mueven normalmente con las fases del ciclo respiratorio. En los muy cianóticos con flujo pulmonar reducido, el segundo componente puede estar disminuido de intensidad o ser inaudible. A menudo se escucha un tercer ruido prominente. Se considera que se debe al llenado del ventrículo derecho, pero es posible que represente un chasquido de apertura o algún otro fenómeno vibratorio de la tricúspide malformada. A veces se inicia con este ruido un retumbo, usualmente mesodiastólico, que probablemente se deba a una estenosis relativa de la tricúspide en presencia de la comunicación interatrial. Cuando existe un cuarto ruido, suele ser muy aparente, hecho que contribuye a la peculiar cadencia auscultatoria de esta entidad conocida con el nombre de *ritmo de cuatro tiempos*. Esta cadencia se presenta prácticamente en todos los casos y se caracteriza por un primer ruido desdoblado, un segundo ruido también desdoblado, un ruido chasqueante en la protodiástole y un ruido atrial.

El estudio radiológico constituye un excelente procedimiento en el diagnóstico de la anomalía de Ebstein, ya que ofrece datos muy sugestivos por las características que adquieren la silueta cardíaca y la circulación pulmonar. En menos del 10% de los casos, el corazón tiene tamaño normal. La cardiomegalia observada en la incidencia posteroanterior es el hallazgo más llamativo (**Figura 14.4**). El contorno de la silueta es similar a un balón, y recuerda a aquellos pacientes que presentan derrame pericárdico. El pedículo vascular es angosto; la cardiomegalia es producida fundamentalmente por la dilatación del atrio derecho, que muchas veces es la única cavidad responsable por el crecimiento del corazón, y almacena una cantidad excesiva de sangre. La porción atrializada del ventrículo derecho también es responsable del crecimiento del corazón. El atrio derecho dilatado puede desplazar al izquierdo y al ventrículo izquierdo, dando la falsa impresión de un crecimiento de estas cámaras. Cuando el infundíbulo del ventrículo derecho se encuentra dilatado, observamos que el arco medio está recto, o bien se encuentra abombado. El tronco de la arteria pulmonar queda cubierto por la dilatación del infundíbulo del ventrículo derecho. La disminución en el tamaño de la arteria pulmonar y aorta es responsable o explica el pedículo vascular angosto. La asociación entre la convexidad del borde inferior derecho y la convexidad izquierda generada por la dilatación del infundíbulo es la causa de la silueta cardíaca globosa encontrada en esta cardiopatía. La circulación pulmonar habitualmente es pobre. Existe cierta relación entre la severidad de la cianosis y la oligohemia pulmonar

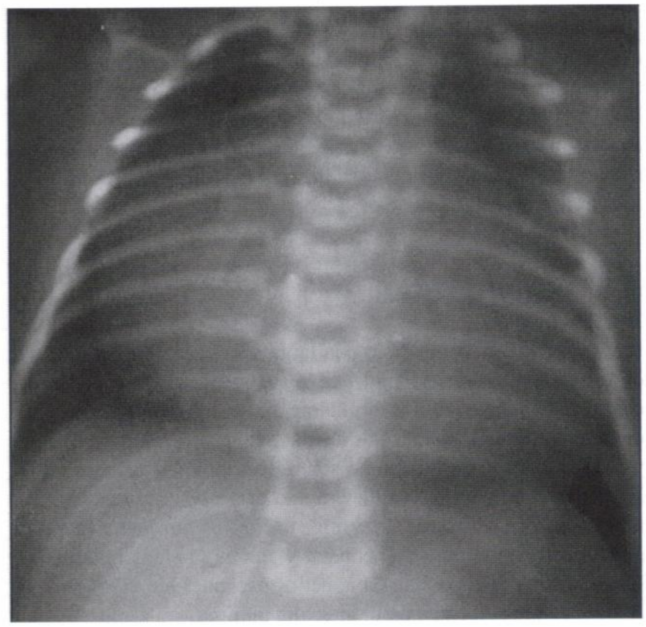


Figura 14.4. Radiografía de tórax posteroanterior en recién nacido de 5 días de vida que muestra oligohemia pulmonar así como cardiomegalia importante a expensas de crecimiento de atrio derecho, pedículo angosto que da una imagen en "garrafa".

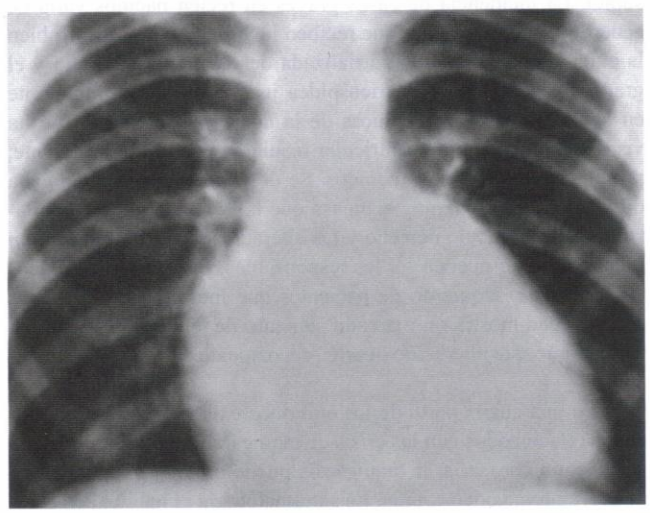


Figura 14.5. Radiografía de tórax PA de un escolar de 10 años en la que se observa cardiomegalia, ambas ramas pulmonares delgadas y pedículo angosto.

(**Figura 14.5**). Los pacientes sin cianosis tienen la circulación pulmonar normal. En presencia de hiperflujo pulmonar, se debe sospechar la presencia de un defecto septal atrial o ventricular. El tamaño, la forma de la silueta cardíaca y las características de la circulación pulmonar están alterados por otros defectos asociados. Existen casos de Ebstein en los que la alteración de la válvula tricúspide es poco importante. Estos casos tienen cortocircuito de izquierda a derecha a nivel atrial, dilatación del ventrículo derecho e hiperflujo pulmonar.[14]

Dentro de los hallazgos electrocardiográficos destacan los signos de crecimiento del atrio derecho, con onda P alta y acuminada, pero en los casos de mayor crecimiento de esta cavidad, la P es ancha y mellada, lo que sugiere crecimiento de los atrios; el intervalo PR está alargado en aproximadamente el 40% de los pacientes y se explica por ensanchamiento de la onda P (**Figura 14.6**). Alrededor de un 25 a 30% de los enfermos muestran un síndrome de preexcitación Wolff-Parkinson-White, que puede ser permanente o intermitente. La conexión atrioventricular a través de los haces anómalos se localiza fundamentalmente en el anillo atrioventricular derecho. La mayoría de los casos exhiben un bloqueo de rama derecha de grado variable con AQRS desviado a la derecha, habitualmente entre los +90° y +130°. Es importante enfatizar que la activación ventricular derecha está muy alterada, probablemente debido a la dilatación de la porción atrializada del ventrículo derecho y a la fibrosis del miocardio ventricular. En tal circunstancia, la activación ventricular corresponde a un asincronismo de la activación de ambos ventrículos, con retraso en el inicio de la despolarización del ventrículo derecho. Así, la presencia de una preexcitación ventricular derecha compensa el retardo del inicio de la activación de este ventrículo, lo cual hace que desaparezcan las morfologías de bloqueo de la rama derecha. Por este hecho, la ausencia del bloqueo de la rama derecha debe hacer pensar en la existencia de un síndrome de preexcitación. Es importante enfatizar que en este grupo de enfermos la asociación de taquiarritmias supraventriculares de conducción ortodrómica o antidrómica es muy elevada. Es frecuente que los voltajes de los complejos sean pequeños, y que este dato y el de ensanchamiento se correlacionen con la gravedad de la anomalía y sean progresivos en un mismo caso con el paso del tiempo. Si la R de V_1 es alta, hay que sospechar lesión asociada, fundamentalmente obstrucción a la salida del ventrículo derecho. En el 50% de los casos pueden aparecer ondas q en las precordiales derechas hasta V_4. Casi siempre esa pequeña q se sigue de una onda R en las mismas derivaciones, con onda T negativa o difásica. Este patrón, que se considera diagnóstico, rara vez aparece en los niños pequeños. La existencia de V_1 a V_4 se explica por la dilatación del atrio derecho, aunque en algunos casos se puede atribuir a fibrosis septal.[15-17]

Habitualmente existe ritmo sinusal normal pero no es excepcional la presencia de taquicardia de la unión, flúter o fibrilación atrial, explicados por el daño al miocardio atrial intrínseco o de aparición en pacientes postoperados, que da como resultado la presencia de una taquicardia atrial postincisional.

La ecocardiografía modo M es específica de la anomalía; se ha visto que cuando el intervalo entre el cierre de la válvula mitral y la válvula tricúspide es superior a 0.065 segundos, es patognomónico de la cardiopatía. Por otra parte, la dilatación significativa del ventrículo derecho, aunada a un movimiento anormal de la valva anterosuperior y movimiento septal paradójico, refuerza el diagnóstico. Con la ecocardiografía bidimensional, por medio de las aproximaciones subcostal o apical, podemos realizar con mayor seguridad el diagnóstico de la malformación (**Figura 14.7**). De hecho, con esta técnica definimos el sitio de implantación de la válvula tricúspide, el adosamiento de los velos valvulares en la pared ventricular, el tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho y el tamaño de las cavidades derechas. La medida del grado de inserción anormal puede ser cuantificada al conocer la distancia entre el anillo tricuspídeo y el punto de flotación de la valva septal y posterior. La definición anatómica se obtiene muy bien con la ecocardiografía transesofágica. La valva anterosuperior se visualiza mejor usando la aproximación apical de las cuatro cámaras. Sabemos que esta valva tiene la función valvular más importante en esta cardiopatía, por lo que su definición es importante. Asimismo, el Doppler codificado a color permite valorar el grado de disfunción de la válvula tricúspide.[18-20]

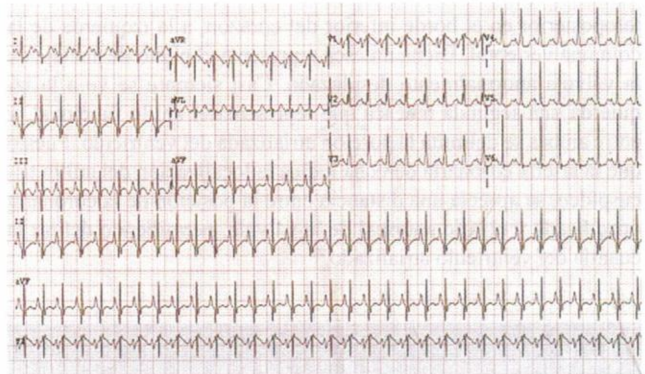


Figura 14.6. ECG superficie de un recién nacido de 48 horas de vida con anomalía de Ebstein severa en la que se observa ritmo sinusal, ondas p gigantes secundarias a crecimiento de atrio derecho, así como fuerzas izquierdas predominantes que se expresan desde V_2.

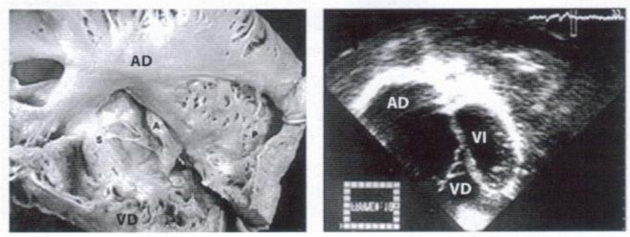


Figura 14.7. Correlación anatomo-ecocardiográfica donde se observa el adosamiento de la válvula tricúspide al septum. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho. AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo. S - Septum.

La anomalía de Ebstein tradicionalmente es una de las malformaciones que representan cierto riesgo durante el cateterismo cardíaco, puesto que son frecuentes las arritmias en el curso del procedimiento, con consecuencias graves. Hoy en día, la ecocardiografía permite una valoración adecuada, por lo que el estudio hemodinámico no tiene un papel fundamental para establecer el plan terapéutico. Uno de los aspectos a considerar es el estudio electrofisiológico, como paso previo al tratamiento de algún tipo de arritmia. La angiografía atrial o ventricular derecha en posición posteroanterior y lateral, suficiente para el diagnóstico de la anomalía de Ebstein, carece hoy en día de importancia si consideramos que el diagnóstico se hace con relativa facilidad y sin complicaciones por la ecocardiografía bidimensional acoplada al Doppler. Las formas muy ligeras no permiten un diagnóstico seguro por medio de la angiocardiografía (**Figura 14.8**). Se aprecia la insuficiencia tricuspídea y se hace aparente una muesca en la proyección an-

teroposterior en el borde inferior del corazón, a la izquierda de la columna vertebral. Dicha muesca representa el punto de anclaje de la válvula anormalmente desplazada. Casi siempre se ve a la izquierda una segunda muesca que representa el anillo funcional, y entre ambas se delimita la porción atrializada del ventrículo. Puesto que la arteria coronaria derecha indica la localización del anillo tricuspídeo, se aprecia una distancia entre la posición de la coronaria opacificada y el sitio anormal de la válvula, permitiendo definir la cuantía del ventrículo atrializado.[21]

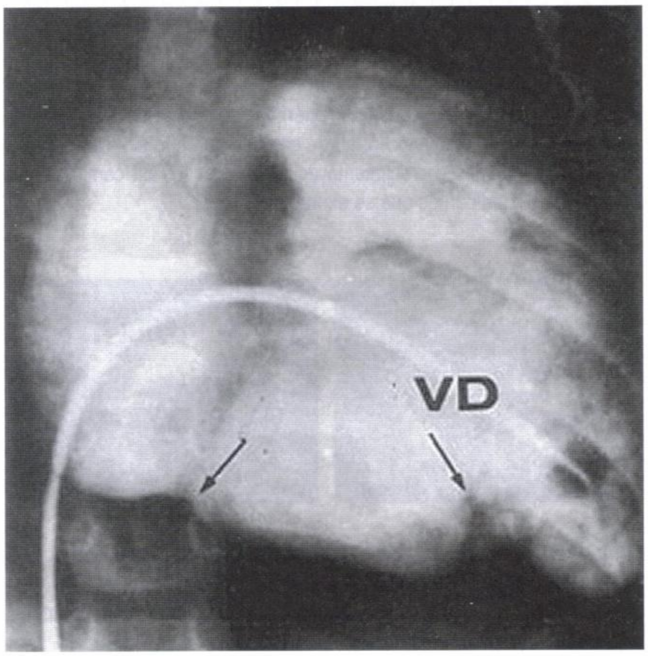


Figura 14.8. Angiografía cardíaca en AP donde se observa el importante crecimiento del atrio derecho. Las flechas señalan la porción atrializada. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho funcional.

La resonancia magnética ha ocupado un papel fundamental en la evaluación del ventrículo derecho tanto en aspectos morfológicos como funcionales; asimismo nos permite determinar el grado de fibrosis miocárdica (**Figuras 14.9 y 14.10**). Este estudio ha sustituido al cateterismo cardíaco en la mayoría de los casos para fundamentar la terapéutica a seguir.[22]

TRATAMIENTO

Es fundamental que todo paciente con esta cardiopatía sea evaluado en forma periódica por un cardiólogo. Aunque se sabe que la cardiopatía es de bajo riesgo para desarrollar endocarditis, se deben dar indicaciones precisas para su prevención. En cuanto a la actividad física recomendada, está bien especificada en el capítulo de rehabilitación cardíaca. El manejo de la falla cardíaca en pacientes que no son candidatos para corrección quirúrgica es el habitual, con asociación de diuréticos y digoxina. La utilidad de los inhibidores del sistema renina-angiotensina no está bien demostrada, y, en cuanto a los medicamentos antiarrítmicos, su uso deberá ser individualizado. Todo paciente que presente

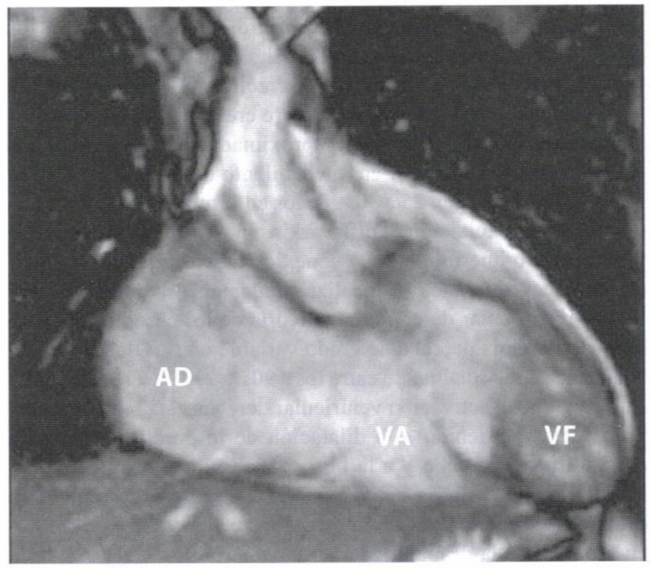


Figura 14.9. Resonancia magnética donde se puede apreciar la porción atrializada y funcional del ventrículo derecho. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. VA - Ventrículo atrializado. VF - Ventrículo funcional (imagen cortesía de la Dra. Aloha Meave).

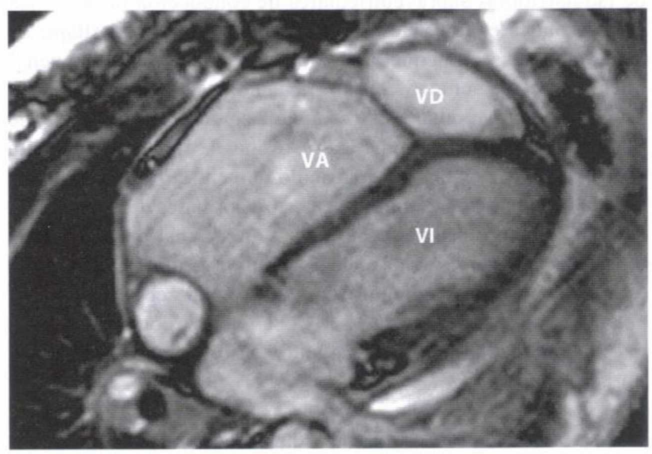


Figura 14.10. Resonancia magnética de un paciente escolar con anomalía de Ebstein con un severo adosamiento de la válvula tricúspide. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VA - Ventrículo atrializado. (imagen cortesía de la Dra. Aloha Meave).

episodios de taquicardia supraventricular paroxística consecutiva a vías anómalas es candidato para estudio electrofisiológico con miras a llevar a cabo ablación con radiofrecuencia, con resultados satisfactorios en la actualidad.[23,24]

Los primeros resultados exitosos de corrección quirúrgica de la anomalía de Ebstein reportados vinieron en 1962 y consistieron básicamente en un cambio valvular tricuspídeo, con una mortalidad del 54%.

Las técnicas quirúrgicas incluyen plicatura de la porción atrializada, reducción del volumen atrial, así como anuloplastia tricus-

pídea, asociadas con procedimientos reconstructivos diversos con la finalidad de obtener la mejor coaptación de las valvas posible.[25-27]

El tratamiento quirúrgico está indicado en aquellos casos con insuficiencia tricuspídea importante, con cianosis moderada o grave, e insuficiencia cardíaca. El tipo de tratamiento dependerá de las características funcionales del ventrículo derecho. Existe cierta controversia en cuanto al momento oportuno del tratamiento. La edad, la hipoxia y la limitación física marcada no son impedimentos para el tratamiento; sin embargo, la mortalidad es mayor en aquellos enfermos con clase funcional IV y cardiomegalia importante. De todas formas, enfermos en clase funcional I o II (NYHA o modificada por Ross) deben estar bajo tratamiento médico, ya que tienen una evolución tardía muy favorable. La presencia de arritmias provocadas por vías anómalas y de cardiomegalia progresiva es un elemento que apoya la indicación quirúrgica, ya que el deterioro hemodinámico en estos enfermos es progresivo y rápido hacia la clase funcional III.

Por otra parte, el incremento de la cardiomegalia o un grado importante de crecimiento del corazón son elementos que incrementan la mortalidad quirúrgica inmediata, o bien cursan con una evolución tardía desfavorable. La menor parte de los enfermos que presentaban taquicardia supraventricular, flúter o fibrilación atrial antes del tratamiento quirúrgico persisten con la arritmia después de la corrección. Parece ser que los pacientes con insuficiencia tricuspídea marcada son los mejores candidatos para tratamiento quirúrgico conservador, ya que tienen un ventrículo derecho dilatado. En caso contrario, está indicado el cambio valvular.

Varias han sido las técnicas propuestas para el tratamiento conservador de la anomalía de Ebstein. Al considerar el tamaño y la función del ventrículo derecho atrializado, el grado de desplazamiento de las valvas septal y posterior, el movimiento anormal de la valva anterior y el volumen del ventrículo derecho, Carpentier y colaboradores propusieron una técnica adecuada para la corrección de la función ventricular derecha consistente en realizar una plicatura de la porción atrializada en forma perpendicular del anillo valvular hacia la punta del ventrículo derecho; los velos valvulares se separan del anillo fisiológico y del adosamiento al ventrículo derecho, se suturan al anillo anatómico con un ligero desplazamiento para dejarla funcionando como una válvula monocúspide y se refuerza con un hemianillo. Con esta técnica, en un grupo de 191 pacientes, la mortalidad operatoria fue de 9%, con un 82% de sobrevida a 20 años. De todas formas, tanto la cirugía conservadora como el cambio valvular tricuspídeo resultan en una marcada mejoría de la capacidad física y en una normalización de la saturación sistémica.[28]

Se ha propuesto la realización de la cirugía denominada *uno y medio* en pacientes con un ventrículo derecho funcional pequeño, en la que además de los procedimientos correctivos intracardíacos se realiza una derivación cavopulmonar bidireccional para reducir la sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho y mejorar a la vez la precarga del ventrículo izquierdo. La presión pulmonar y las resistencias pulmonares deben ser bajas para indicar este tipo de cirugía. Es excepcional la necesidad de practicar cirugías de tipo univentricular como la derivación cavopulmonar total con tubo extracardíaco en la anomalía de Ebstein.[29]

En caso de ser necesario colocar una prótesis a nivel tricuspídeo, se prefiriere que sea de tipo biológica, ya que hay estudios que demuestran una evolución similar a las prótesis mecánicas, con la salvedad de que no se requiere de la anticoagulación, situación de suma importancia en pacientes en edad pediátrica. En cuanto a las prótesis biológicas, hay reportes en seguimientos largos de hasta 18 años (medias de 4.5 años), con población libre de recambio protésico de un 80%.[30]

Aquellos pacientes con vías anómalas que no pudieron ser resueltos mediante ablación en un estudio electrofisiológico pueden ser tratados durante la cirugía de la cardiopatía. En una serie de 13 pacientes manejados en nuestra institución con anomalía de Ebstein con taquicardia por reentrada atrioventricular, se encontró un total de 22 vías accesorias, todas localizadas en el anillo tricuspídeo. Diez pacientes recibieron tratamiento mediante radiofrecuencia vía transquirúrgica y tres mediante sección quirúrgica. Se obtuvo un éxito del 100% y no se presentaron complicaciones durante los procedimientos.[30]

Otro aspecto importante del tratamiento quirúrgico de la anomalía de Ebstein es el del recién nacido. La cardiopatía puede presentarse con un compromiso hemodinámico y metabólico muy importante, produciendo cianosis marcada, acidosis e insuficiencia cardíaca. El cierre del orificio atrioventricular derecho, la creación de una comunicación interatrial amplia y una fístula sistémico-pulmonar adecuada permiten una evolución favorable y, asimismo, la corrección futura con la técnica de Fontan. Sin embargo, en base a los pobres resultados de esta opción quirúrgica, se ha preconizado el tratamiento médico que está enfocado a disminuir en forma más rápida la presión pulmonar, elevada de manera fisiológica en los neonatos, mediante el uso de vasodilatadores pulmonares como el óxido nítrico y el sildenafil.[31]

Como último recurso terapéutico en el recién nacido grave está el trasplante cardíaco, el cual representa una alternativa para lograr sobrevida a largo plazo, una vez que sean superados los problemas relacionados con la adquisición de los órganos, el rechazo, las infecciones en el huésped inmunosuprimido y el rápido desarrollo de aterosclerosis coronaria en este grupo etario.

Cerca del 4% de los pacientes con anomalía de Ebstein requieren de la colocación de un marcapaso por bloqueo atrioventricular o disfunción del nodo sinusal. En presencia de una prótesis a nivel tricuspídeo, el cable ventricular para un marcapaso DDD se debe colocar en forma epicárdica o a nivel del seno coronario. En caso de ser necesario colocar cables por vía endocárdica, se sugiere posicionar el cable con la ayuda de ecocardiograma transesofágico; lo anterior tiene la finalidad de permitir una adecuada colocación y evitar que el cable interfiera con la función de la prótesis y pueda ocasionar diversos grados de insuficiencia.[2]

REFERENCIAS

1. Attie F. Anomalía de Ebstein. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 95.
2. Becker AE, Anderson RH. Pathology of congenital heart disease. London: Buttervorths; 1981. p. 151.

Atresia tricuspídea

Capítulo 15

Dr. Juan Calderón-Colmenero, Dr. Jorge Cervantes Salazar y Dr. Samuel Ramírez Marroquín

La *atresia tricuspídea* es una malformación cardíaca cianótica compleja, cuya frecuencia corresponde al 2% de todas las cardiopatías congénitas. En esta malformación es importante la distinción entre aquellas presentaciones con una válvula imperforada (atresia tricuspídea *verdadera*) y aquellas, las más frecuentes, con ausencia de una conexión atrioventricular (atresia tricuspídea *clásica*); en esta última el atrio derecho tiene un piso muscular y se encuentra completamente separado de la masa ventricular por el surco atrioventricular.

Se han establecido diferentes clasificaciones de la atresia tricuspídea y la más utilizada es la de Edwards y Butchell, que la divide en tres grupos: el I comprende aquellos pacientes con atresia tricuspídea y concordancia ventriculoarterial; el II atresia tricuspídea asociada con discordancia ventriculoarterial (D-transposición), y la III con L-transposición; este grupo se asocia con lesiones complejas como el tronco común arterioso. Los dos primeros grupos se dividen en tipos A, B y C, dependiendo de la presencia de atresia pulmonar, comunicación interventricular restrictiva o estenosis pulmonar, o la presencia de comunicación interventricular no restrictiva, respectivamente. En la actualidad, de acuerdo al análisis segmentario y secuencial, se considera más conveniente la descripción de las conexiones de los diversos segmentos y de sus lesiones asociadas, más que memorizar clasificaciones, lo que permite en forma clara y sin equívoco alguno plantear las alteraciones morfológicas que hagan posible establecer el plan terapéutico a seguir.[1,2]

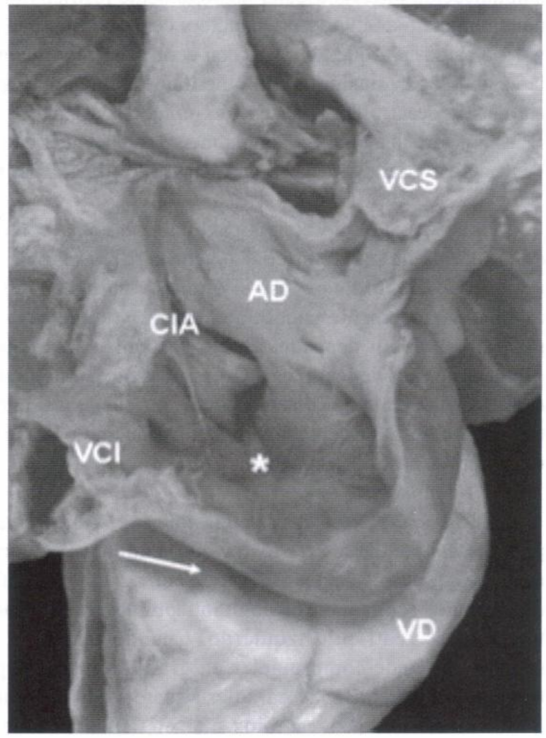


Figura 15.1. Pieza patológica de ausencia de conexión atrioventricular vista desde el atrio derecho. La flecha señala el surco atrioventricular y la separación del atrio derecho del continente ventricular. * Se señala la fosa donde debería estar la válvula tricúspide. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. VD - Ventrículo derecho. VCS - Vena cava superior. CIA - Comunicación interatrial.

En la atresia tricuspídea, el ventrículo derecho es hipoplásico, le falta la porción de entrada y está separado del izquierdo por un *septum* interventricular que no llega a la cruz del corazón (**Figura 15.1**). La estenosis pulmonar es particularmente frecuente y puede ser debida a la estrechez a nivel de la comunicación interventricular restrictiva, a una estenosis infundibular o menos frecuentemente a estrechez valvular pulmonar. Existe hipoplasia de la válvula pulmonar, del tronco y puede estar también presente en las ramas. Es excepcional la presencia de atresia pulmonar.[3] La comunicación interventricular situada en la porción trabecular tiene sus bordes musculares, al ser de tamaño variable y, habitualmente, del tamaño del infundíbulo del ventrículo derecho. La cámara ventricular derecha tiene porción trabeculada y de salida exclusivamente; le falta la porción de entrada que corresponde a la válvula atrioventricular ausente. El tamaño del ventrículo derecho depende del tipo de conexión ventriculoarterial y del tamaño de la comunicación interventricular. Cuando la estenosis pulmonar es muy severa o existe atresia pulmonar, el ventrículo derecho es tan pequeño que su identificación anatómica se vuelve muy difícil. El ventrículo derecho dilatado se observa en aquellos casos con conexión ventriculoarterial discordante, en los que comúnmente la comunicación interventricular es amplia. El tipo de conexión ventriculoarterial más frecuente es la concordante, dos terceras partes de los casos, y siguen en orden de frecuencia la discordante y la doble cámara de salida de un ventrículo.

El sistema de conducción tiene un nodo posterior en el piso muscular del atrio derecho, cerca del triángulo de Koch, y desde allí las ramas penetran por el componente septal atrioventricular del cuerpo fibroso y se bifurcan abajo y detrás del borde muscular del septum interventricular, con una distribución similar a la doble cámara de entrada del ventrículo izquierdo.

FISIOPATOLOGÍA

En la atresia tricuspídea, la única vía de salida del atrio derecho es el foramen oval en la mayor parte de los casos, o bien una comunicación interatrial. Ambos, de acuerdo con sus características anatómicas, per-

mitirán el flujo de la sangre del atrio derecho al izquierdo. Cuando existe una comunicación interatrial verdadera, la sobrevida guarda relación con su tamaño; se ha informado en algunos enfermos con larga sobrevida ausencia total del septum interatrial. Existe mezcla de sangre venosa sistémica y pulmonar a nivel del atrio izquierdo, y posteriormente esta mezcla pasa al ventrículo izquierdo. Por la comunicación interventricular se alimenta la circulación pulmonar y la gravedad de la cardiopatía dependerá en forma directa del tamaño del defecto septal y de la estenosis pulmonar infundibular. La comunicación interventricular habitualmente restrictiva es la causa de la oligohemia pulmonar productora de la instauración periférica y de la cianosis. Aquellos casos con comunicaciones interventriculares amplias evolucionan con hiperflujo pulmonar e insuficiencia cardíaca y desarrollan hipertensión pulmonar de grados variables. Esta característica se observa igualmente en pacientes con conexión ventriculoarterial discordante, sin estenosis pulmonar infundibular.

El atrio izquierdo es una cavidad que actúa como receptor de la mezcla de sangre arterial y venosa. El ventrículo izquierdo recibe todo el retorno venoso sistémico y pulmonar, de tal modo que permanentemente padece sobrecarga volumétrica; de su capacidad contráctil depende el gasto sistémico y el pulmonar. El gasto pulmonar depende de las características anatómicas de la comunicación entre las dos cámaras ventriculares, el tamaño de la cavidad ventricular derecha y de la obstrucción pulmonar asociada, como ya ha sido comentado.

En los casos con atresia pulmonar, el flujo pulmonar dependerá del conducto arterioso y de las colaterales aortopulmonares existentes. Los pacientes con conexión ventriculoarterial discordante reciben la circulación pulmonar de modo directo desde el ventrículo izquierdo. Cuando existe, la estenosis subaórtica puede comprometer en grado variable el gasto sistémico. En muchos, las características fisiopatológicas de la malformación tienen cambios con el tiempo. El defecto del septum trabecular puede disminuir su tamaño o desaparecer, de modo que un caso inicialmente con hiperflujo pulmonar e insuficiencia cardíaca puede progresar a hipoxia grave por oligohemia pulmonar. Se ha referido también disminución del tamaño del defecto septal atrial con la consecutiva congestión venosa sistémica, oclusión progresiva del infundíbulo pulmonar y oclusión espontánea del conducto arterioso en los casos con atresia pulmonar.

La hipertensión pulmonar se desarrolla en algunos casos de conexión ventriculoarterial concordante en los que la comunicación interventricular es amplia y no hay estenosis pulmonar agregada. También puede ser secundaria a la presencia de conexión ventriculoarterial discordante, ya que en esta situación no se asocia con estrechez en el árbol pulmonar. Una tercera causa de hipertensión pulmonar es la consecutiva a fístulas sistémico-pulmonares para mejorar el cuadro clínico de pacientes con estenosis pulmonar significativa.

DIAGNÓSTICO

La cianosis se observa desde el nacimiento en la mitad de los casos; al mes de edad, en dos terceras partes, y en el primer año de vida, en todos los portadores de la cardiopatía. La precocidad y gravedad de la cianosis tienen valor pronóstico, ya que la mayor parte de estos enfermos con cianosis significativa desde el primer mes de vida fallecen antes de los 6 meses. La reducción en el tamaño de la comunicación interventricular o la estenosis pulmonar infundibular progresiva hacen que un enfermo no cianótico o poco cianótico incremente la gravedad de la cianosis y el grado de hipoxia, hecho que es habitualmente progresivo y de alta mortalidad.

La insuficiencia cardíaca aparece en los niños con comunicación interventricular amplia, o bien con transposición de las grandes arterias. En el recién nacido con atresia tricuspídea, es frecuente la insuficiencia cardíaca. Con la reducción del diámetro de la comunicación interventricular, los signos de insuficiencia cardíaca disminuyen y la cianosis se vuelve manifiesta. Es importante considerar un conducto arterioso permeable a esta edad, que es un elemento trascendente en la supervivencia de aquellos enfermos con estenosis pulmonar severa. El cierre progresivo del conducto incrementa la cianosis y puede dar pie a la presencia de crisis hipóxicas. Lo mismo sucede en los casos de atresia tricuspídea asociados con atresia pulmonar, ya que la sobrevida depende exclusivamente de la permeabilidad del conducto. Tardíamente aparece el hipocratismo digital y la policitemia, y el encuclillamiento es raro.

La exploración física muestra en la mayoría de los casos cianosis generalizada. En casos con hiperflujo muy importante, podemos encontrar enfermos sin cianosis periférica. El ápex está desplazado a la izquierda y redondeado, lo que se debe a la dilatación del ventrículo izquierdo. Se escucha un soplo sistólico rasposo con irradiación excéntrica. En pocos casos se acompaña de frémito sistólico. El primer ruido es único por ausencia del componente tricuspídeo. El segundo ruido está habitualmente disminuido de intensidad con excepción de los pacientes con discordancia ventriculoarterial. No hay una radiografía de tórax característica de la cardiopatía. Existe dilatación del atrio derecho en todos los casos y cardiomegalia de grados variables, con desplazamiento del ápex hacia la izquierda y hacia abajo en un pequeño número de casos. La dilatación del ventrículo izquierdo no es un hallazgo frecuente. Este signo se observa en pacientes con comunicación interventricular amplia e hiperflujo pulmonar. Si la comunicación interventricular es pequeña, o bien si existe estenosis pulmonar, la circulación pulmonar estará disminuida, y el arco de la arteria pulmonar, recto o excavado. El hiperflujo pulmonar está presente en aquellos pacientes con comunicación interventricular amplia o en los que tienen transposición de las grandes arterias.

De forma clásica, el electrocardiograma muestra ritmo sinusal, con ondas P picudas en DII, con un primer modo más alto que el segundo. El AQRS está desviado a la izquierda tanto en los pacientes con concordancia ventriculoarterial como en los discordantes, y se registran fuerzas ventriculares izquierdas dominantes en las derivaciones precordiales. Los enfermos con atresia tricuspídea asociados a discordancia ventriculoarterial, o bien con hipertensión arterial pulmonar secundaria a una comunicación interventricular amplia, muestran ondas R altas y ondas Q profundas en V_6 (**Figura 15.2**).

Existen dos importantes aspectos ecocardiográficos a considerar en la atresia tricuspídea clásica. Uno, la falta de alineación entre el septum interatrial y el interventricular; otro, la presencia

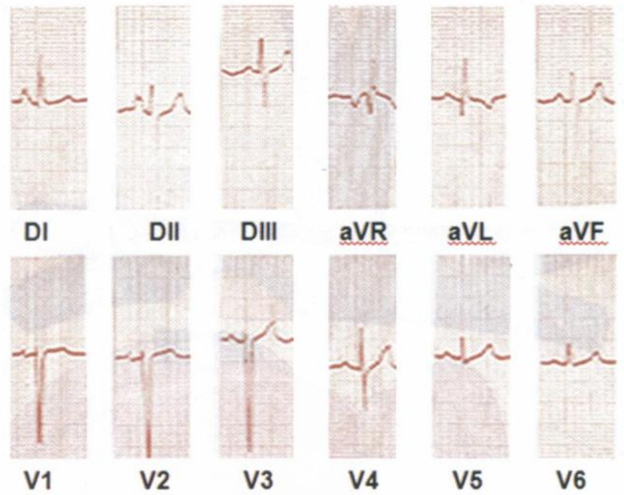


Figura 15.2. Electrocardiograma de paciente con ausencia de conexión AV derecha. Destaca la onda P acuminada en DII con AQRS desviado a la izquierda y manifestaciones predominantes de ventrículo izquierdo.

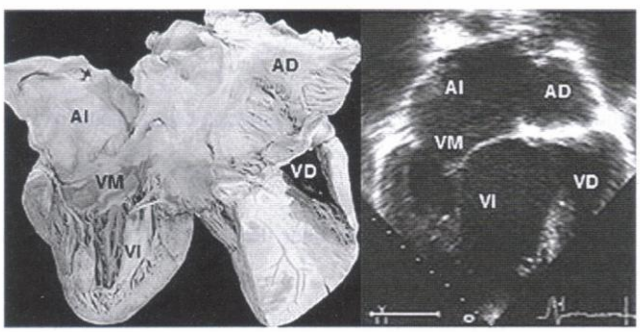


Figura 15.3. Correlación morfo-ecocardiográfica de atresia tricuspídea en situs inversus. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. AD - Atrio derecho. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo. VM - Válvula mitral.

del surco atrioventricular derecho relacionado con el ventrículo izquierdo y la existencia de una sola válvula atrioventricular, que es la izquierda. Otros datos, como el defecto septal interatrial y la dilatación del atrio derecho, también son observados en el estudio ecocardiográfico (**Figura 15.3**). Esta malformación se asocia a defectos septales de tamaño variable y a obstrucción a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho. Las aproximaciones subcostal y apical de cuatro cámaras son las adecuadas para diagnosticar esta cardiopatía. En ellas se definen con relativa facilidad las características de la unión atrioventricular, el tamaño de las cavidades derechas, la anatomía del septum interatrial y la conexión ventriculoarterial (**Figura 15.4**). El cálculo del gradiente entre ventrículo izquierdo y arteria pulmonar tiene ciertas limitaciones, al igual que la doble cámara de entrada al ventrículo izquierdo. Esto se debe a la dificultad de alinear el Doppler y lograr un registro adecuado. De existir membrana imperforada, las características ecocardiográficas son distintas ya que tanto el septum interatrial como el interventricular están alineados por el hecho de que este último llega a la cruz del corazón. Además se observa la conexión del atrio con el ventrículo derecho.[4]

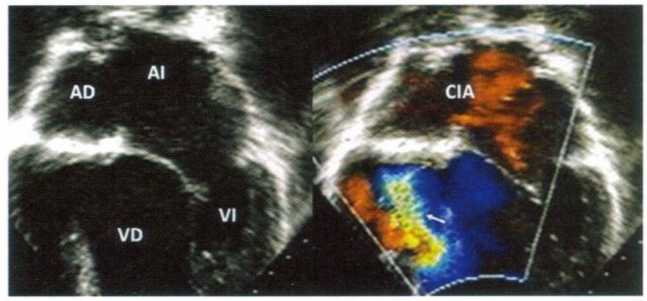


Figura 15.4. Ecocardiograma bidimensional y Doppler color en el que se aprecia, en la imagen izquierda, la falta de comunicación entre atrio y ventrículo derecho, el cual es pequeño; en la imagen derecha se puede observar la comunicación interatrial (CIA) y la flecha señala el flujo a través de la comunicación interventricular. Abreviaciones. AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

En la actualidad el cateterismo cardíaco no se realiza con fines de diagnóstico morfológico, sino para establecer aspectos funcionales con el objeto de definir la posibilidad de encaminar al paciente a cirugía de tipo univentricular. En algunas ocasiones, cuando el defecto atrial es restrictivo, se lleva a cabo atrioseptostomía. La elevación de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo guarda cierta proporción con el cortocircuito del ventrículo izquierdo al derecho. La presión sistólica en ventrículo izquierdo y aorta es normal. La presión sistólica en la arteria pulmonar dependerá del tamaño de la comunicación interventricular. Cuando ésta es amplia y no existe estenosis pulmonar, se igualan las presiones en los dos circuitos y progresivamente se incrementan las resistencias pulmonares. La saturación periférica depende del cortocircuito venoarterial a nivel de los atrios y de la cantidad de sangre que pase al circuito pulmonar por la comunicación interventricular. La ecocardiografía ofrece información suficiente para el diagnóstico anatómico.

La resonancia magnética permite una excelente caracterización de los aspectos morfológicos y funcionales en los pacientes con atresia tricuspídea; además puede determinar el grado de fibrosis miocárdica, alteración que, muy probablemente, influya en la evolución postoperatoria inmediata y mediata de la derivación cavopulmonar total.

TRATAMIENTO

La mayoría de los niños requieren tratamiento quirúrgico en los primeros meses de vida. La oligohemia pulmonar, la cianosis, las crisis hipóxicas y la insuficiencia cardíaca son los parámetros utilizados para indicar el tratamiento quirúrgico. La conducta terapéutica en recién nacidos con oligohemia pulmonar tiene por finalidad aumentar el aporte de sangre a los pulmones con una fístula sistémico-pulmonar. De los cortocircuitos, el adecuado es la fístula de Blalock-Taussig modificada utilizando un injerto de politetrafluoroetileno expandido (PTFE). En los pacientes con hiperflujo pulmonar, está indicado el cerclaje de la arteria pulmonar, procedimiento que reduce el hiperflujo y consecuentemente las resistencias pulmonares y mejora la insuficiencia cardíaca. Cualquiera de las dos conductas procura el momento oportuno para una corrección funcional al emplear la cirugía de Fontan o una de sus variantes.[5-7]

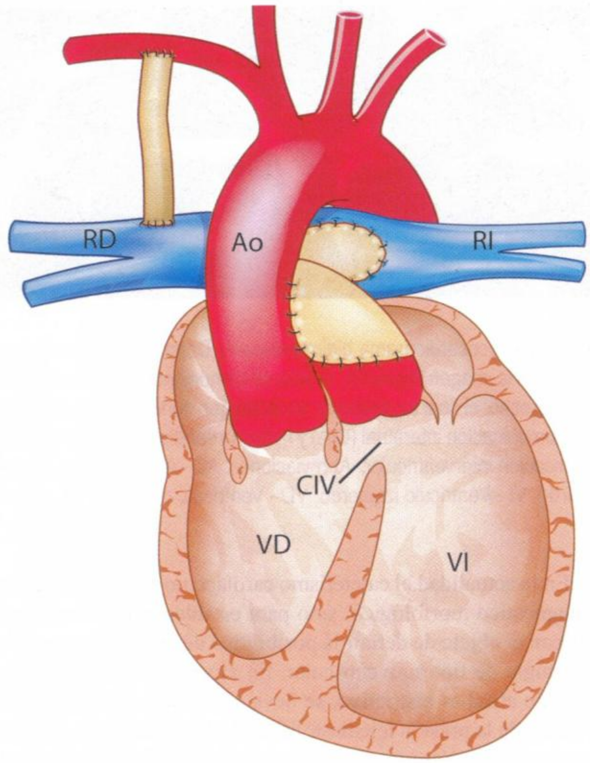


Figura 15.8. Cirugía de Damus-Kayne-Stansel para atresia tricuspídea con discordancia atrioventricular y comunicación interventricular restrictiva. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo. CIV - Comunicación interventricular. Ao - Aorta. RD - Rama derecha pulmonar. RI - Rama izquierda pulmonar.

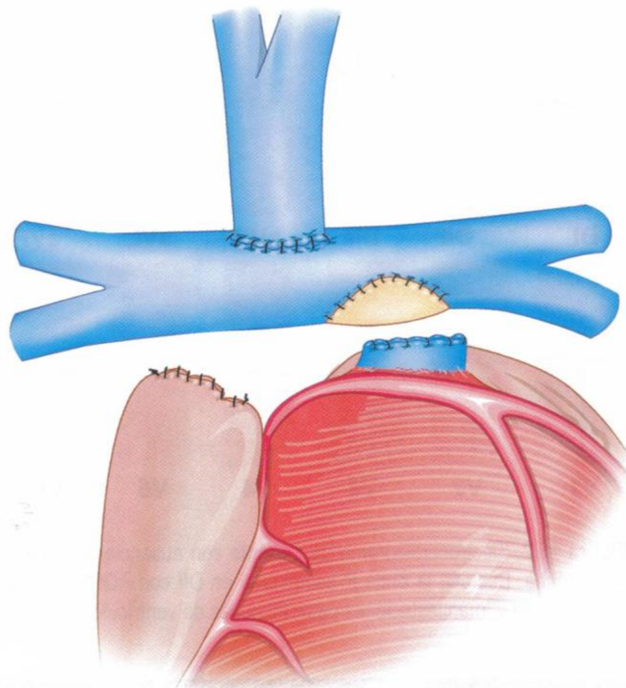


Figura 15.6. Dibujo que representa la derivación cavopulmonar bidireccional.

Los enfermos sintomáticos tratados previamente con cerclaje de la arteria pulmonar o aquellos con fístula sistémico-pulmonar que muestran reducción de la capacidad física o aumento de la cianosis son candidatos a una segunda operación. La cirugía univentricular ha sufrido cambios a lo largo de los años que han permitido mejorar de una forma u otra la sobrevida y la capacidad funcional al adaptar estos cambios a las características anatómicas de la cardiopatía.

En pacientes con atresia tricuspídea con discordancia ventriculoarterial y comunicación interventricular restrictiva (≤ 2 cm^2/m^2), está indicada la cirugía de Damus-Kaye-Stansel asociada a una fístula de Blalock-Taussig modificada o a una derivación cavopulmonar bidireccional (dependiendo de la edad y de los valores de las resistencias pulmonares). Este procedimiento quirúrgico permite mantener un gasto pulmonar y sistémico suficiente (**Figura 15.5**).

La cirugía de Fontan, establecida en su inicio para el manejo de la atresia tricuspídea, es ahora también indicada en otras cardiopatías congénitas complejas que tienen como característica primordial un solo ventrículo, no sólo anatómico sino también funcional. El principio quirúrgico consiste en establecer conexión del retorno venoso sistémico con las ramas de la arteria pulmonar y del ventrículo único funcional con la circulación sistémica, con el fin de disminuir el trabajo de dicho ventrículo, separar la sangre venosa pulmonar de la sistémica y aliviar la hipoxemia.

La técnica propuesta en 1971 por Fontan y Baudet ha evolucionado en los últimos 30 años, lo que ha dado como resultado disminución de la morbi-mortalidad, una mayor sobrevida y nuevos retos en el manejo de estos pacientes.

Se consideran factores de riesgo o contraindicaciones para la realización de la cirugía de Fontan: presión media de la arteria pulmonar (PAMP) > 20 mm Hg; resistencias arteriolares pulmonares (RAP) > 2 U·W; disfunción del ventrículo sistémico, definida por un fracción de expulsión (FE) < 60% o por una presión diastólica final del ventrículo sistémico (D_2VI) 12 mm Hg; y los índices del tamaño de las ramas pulmonares: Nakata < 250 mm^2/m^2 y/o McGoon < 2. El índice de Nakata se calcula como el área de la rama derecha de la arteria pulmonar más el área de la rama izquierda de la arteria pulmonar entre la superficie corporal. El índice de McGoon se calcula midiendo el diámetro de la rama derecha de la arteria pulmonar más el diámetro de rama izquierda de la arteria pulmonar dividido por el diámetro de la aorta descendente a nivel del diafragma.[3]

El surgimiento de la cirugía de Fontan ha mejorado la expectativa de pacientes con atresia tricuspídea o con fisiología cardíaca univentricular, favoreciendo su estado clínico al disminuir la carga volumétrica ventricular y lograr una mejor presión arterial de oxígeno. Sin embargo, el principio de Fontan implica un tipo de circulación no pulsátil hacia los pulmones, incremento en la presión venosa sistémica y una respuesta hemodinámica alterada al estrés,

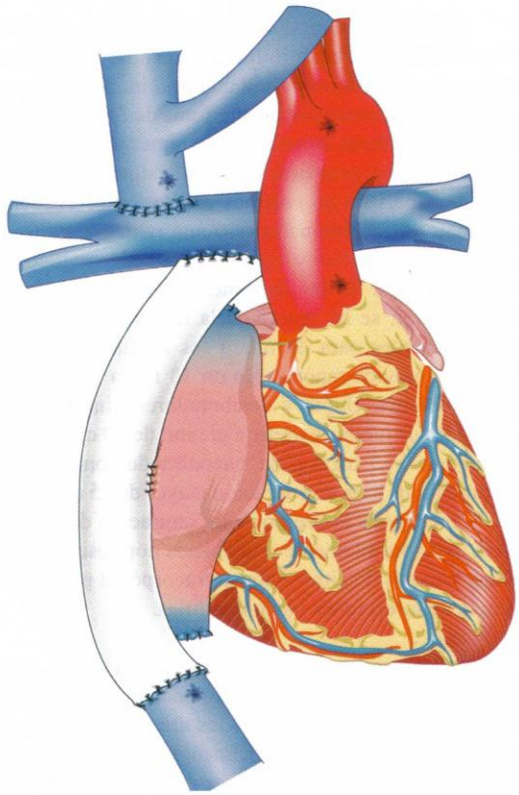


Figura 15.7. Derivación cavopulmonar total con tubo extracardíaco.

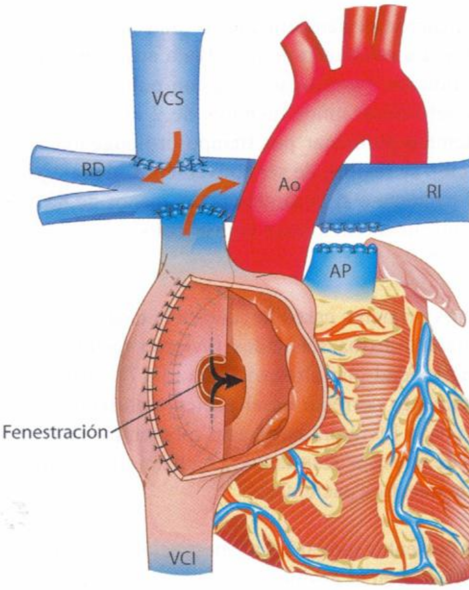


Figura 15.8. Derivación cavopulmonar total mediante túnel intraatrial fenestrado. Abreviaciones: VCI - Vena cava inferior. VCS - Vena cava superior. RD - Rama derecha pulmonar. RI - Rama izquierda pulmonar. Ao - Aorta. AP - Arteria pulmonar.

así como un deterioro en la clase funcional a largo plazo en algunos pacientes.

Hay estudios que reportan una tasa de supervivencia bajo condiciones óptimas de 92% al mes, 88% al año, 86% a los 5 años y 73% a los 15 años posteriores a la cirugía de Fontan. El riesgo de muerte a partir de la cirugía tiene una caída rápida inicial, que a los 6 meses se estabiliza para disminuir nuevamente a partir del sexto año postoperatorio. No se han establecido hasta ahora factores que expliquen este deterioro a largo plazo, por lo que se ha considerado que sea secundario al estado fisiológico de la circulación de Fontan per se.[5]

Al pasar el tiempo, se han ido creando estrategias para disminuir la morbi mortalidad de estos pacientes; entre ellas destaca la ejecución de la derivación cavopulmonar bidireccional como un primer tiempo quirúrgico, la realización de la fenestración y la conversión de diversas variantes de cirugía de Fontan a las técnicas en la actualidad más utilizadas: derivación cavopulmonar total con túnel lateral atrial o con un tubo extracardíaco. Las técnicas anteriores han sido reportadas como útiles para reducir el riesgo de mortalidad y de complicaciones como arritmias y enteropatía perdedora de proteínas.[6-11]

Se ha mencionado la superioridad de la derivación cavopulmonar bidireccional (DCPB) en relación con la fístula sistémico-pulmonar, con base en que disminuye la posibilidad de distorsión de las ramas pulmonares y de producir hipertensión arterial pulmonar. Asimismo, permite que a edades tempranas se aminore la sobrecarga de trabajo del ventrículo sistémico al disminuir tanto la precarga como la poscarga, permitiendo una mejor tolerancia futura a la circulación tipo Fontan. En nuestra experiencia sólo cerca del 30% tienen como procedimiento previo una derivación cavopulmonar bidireccional en gran medida por la edad tardía en la que se puede abordar a los pacientes. Pero es de destacar que ninguno de los individuos con DCPB previa tuvo mortalidad operatoria. Nuestro instituto ha reportado la realización de DCPB como procedimiento inicial en niños menores de 1 año con buenos resultados.[10] (**Figura 15.6**).

La mitad de los pacientes que muestran distorsión de ramas pulmonares la presentan posterior a cirugías paliativas, primordialmente fístulas sistémico-pulmonares, pero también puede aparecer posterior a derivación cavopulmonar bidireccional o bandaje de la arteria pulmonar. Esto lleva a pensar que ningún procedimiento está exento de provocar distorsión de ramas y puede, por lo tanto, complicar el procedimiento quirúrgico del Fontan.

En la experiencia del Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*, los procedimientos quirúrgicos utilizados para cumplir el principio de Fontan han sido el túnel lateral intraatrial y en años recientes el tubo extracardíaco. Se realizó fenestración a 65%, cuyo objetivo era la disminución de la presión venosa así como el mantener un adecuado gasto cardíaco, aun a expensas de la disminución de la saturación arterial de oxígeno.[12-14] La indicación de fenestración referida por Stamm y colaboradores[15] es la presión media de la arteria pulmonar elevada o más de 2 U·W de resistencias vasculares pulmonares. En un artículo publicado por Castañeda y colaboradores, las indicaciones establecidas fueron distorsión de ramas pulmonares, resistencias pulmonares mayores de 2 U·W, PAMP mayor a 18 mm Hg, D_2VI mayor de 12 mm Hg e insuficiencia de la válvula atrioventricular.[16-18] (**Figuras 15.7 y 15.8**).

La indicación de fenestración ha sido la presencia de insuficiencia ligera a moderada de la válvula atrioventricular, alteración en la función ventricular o presión pulmonar por arriba de los rangos señalados, niños menores de 2 años o pacientes con fístula sistémico-pulmonar por tiempo prolongado. El cierre de la fenestración se realiza, de ser conveniente, al mejorar el estado clínico del paciente o si la saturación es menor de 85%, mediante cateterismo intervencionista con la colocación de dispositivo Amplatzer.[18-20]

Nuestros primeros casos llevados a la cirugía de Fontan con los lineamientos arriba señalados tuvieron resultados variables con una mortalidad que alcanzó hasta el 17% a pesar de hacer "el procedimiento correcto en el paciente correcto", según todo lo señalado en la literatura hasta esos momentos. Hubo que hacer un análisis de nuestros resultados y realizar algunos ajustes en la selección de nuestros pacientes.

En los pacientes sometidos a fenestración se encontró una menor mortalidad, y en el análisis estadístico se detectó un riesgo de morir dos veces mayor en los pacientes sin fenestración, por lo que consideramos a ésta un procedimiento útil para mejorar las condiciones hemodinámicas postoperatorias y disminuir el riesgo quirúrgico a expensas de compromiso en la saturación arterial, situación que se puede solucionar mediante cateterismo intervencionista una vez que las condiciones clínicas de los pacientes lo permitan. Ahora consideramos útil este concepto en forma rutinaria y no sólo para los pacientes catalogados de "alto riesgo".

En 1990, Marcelleti modificó la técnica de la derivación cavopulmonar total haciendo el procedimiento extracardíaco mediante el uso de un tubo protésico que conecta la vena cava inferior a la arteria pulmonar. Esta modificación ha traído como ventaja a largo plazo una menor incidencia de arritmias auriculares, muy probablemente como efecto de una menor cantidad de líneas de sutura en el tejido atrial que implica la técnica intracardíaca. Otra implicación de esta técnica es la edad a la cual es prudente realizarla. Dada la necesidad de utilizar un injerto protésico sin posibilidad de crecimiento, se ha establecido en forma empírica la edad de 4 años como la óptima a partir de la cual se puede colocar un tubo protésico de tamaño adecuado, que a través de los años y de diversos estudios se considera que debe ser mayor a 16 mm de diámetro. En nuestra experiencia, hemos obtenido mejores resultados tanto en forma temprana como tardía con esta técnica.

La mortalidad operatoria ha ido disminuyendo de manera significativa de un 17% antes del 2002 hasta $\leq$ 5 % a partir del 2003. En relación con la mortalidad operatoria, es decir, la acaecida en los primeros 30 días del acto quirúrgico, la mayoría de las muertes suceden en la primera semana, principalmente a causa de falla ventricular y arritmias. Otras causas referidas son sepsis, eventos hemorrágicos o embólicos cerebrales, entre otros. Se menciona que, después de los 6 meses posteriores a la cirugía, la principal causa de muerte es la falla cardíaca y en segundo lugar la muerte súbita secundaria a arritmias.[14]

En este estudio observamos a la PAI$\geq$10 mm Hg como la variable postoperatoria de riesgo de mortalidad estadísticamente más significativa, ya sea en forma aislada (con RR de 2.6 y RM de 4.25) o asociada con una PAMP$\geq$20 mm Hg (RR de 3.6 y RM de 6.2).[3,13]

El derrame pleural después de la derivación cavopulmonar total contribuye a la morbilidad y a la hospitalización prolongada. Se cree que la respuesta inflamatoria inducida por la circulación extracorpórea resulta en un síndrome de fuga capilar, que se manifiesta como edema intersticial, derrames y depresión de la función miocárdica. La presencia de daño endotelial posterior al Fontan ha sido reportada en estudios previos, y se encuentran factores inflamatorios, hormonales (sistema renina-angiotensina, péptido auricular natriurético y vasopresina) e hidrostáticos involucrados en la etiología de los derrames pleurales persistentes. En base a lo anterior, se ha reportado la utilidad de la ultrafiltración en estos pacientes para disminuir los mediadores proinflamatorios. Estudios previos reportan de un 13 hasta 39% de pacientes con este problema. Gupta y colaboradores[21] informan una duración promedio de tubos de drenaje pleural de 10 días con una media de drenaje de 14.7 mL/kg/día, encontrando como factores de riesgo significativos para una duración mayor de 15 días o drenaje mayor de 20 mL/kg/día la presencia de saturación de oxígeno preoperatoria baja, posiblemente relacionada con resistencias pulmonares altas, tiempos de circulación extracorpórea prolongados y la presencia de infecciones postoperatorias.

Todos nuestros pacientes presentaron derrame pleural con un promedio de 522 mL/m^2/día. No encontramos asociación entre el número de días de estancia de los drenajes o el volumen y la mortalidad; sin embargo, especialmente en los pacientes que desarrollaron quilotórax, la estancia hospitalaria se prolongó. Está descrito que este problema aumenta la estancia tanto en terapia intensiva como en hospitalización, pero además puede predisponer a depleción proteica y aparición de infecciones.

Aunque se ha considerado que la altitud de la ciudad de México puede ser un factor que explique el alto gasto pleural que se presenta en nuestros pacientes, no contamos con evidencia científica que pueda comprobarlo por el momento. Sin embargo, estamos corriendo algunos protocolos de investigación que esperamos que en breve nos den luz sobre esta problemática.

A pesar de contar con parámetros preoperatorios adecuados, hay pacientes que no toleran la circulación tipo Fontan, por lo que requieren ser llevados a asistencia ventricular, desmantelamiento con colocación de una fístula sistémico-pulmonar y, en caso necesario, entrar a lista de trasplante cardíaco. La mortalidad reportada en pacientes con mala respuesta a la circulación tipo Fontan a quienes se inicia asistencia ventricular es de 70%. En nuestro medio la opción fue llevar a los pacientes a desmantelamiento y colocación de una fístula Blalock-Taussig, con una elevada mortalidad (60%).[22-23] Por otro lado, por medio de cateterismo se ha logrado llevar a cabo algunos de estos procedimientos, como embolización de colaterales, dilatación de estenosis en ramas de la arteria pulmonar, así como realización de fenestración o cierre de la ésta, lo que ha redituado en una menor morbilidad.

Se sabe que el tipo de cirugía puede influir en la presentación posterior de arritmias, debido a la presencia de material de sutura, dilatación atrial y elevación de la presión intraatrial. Algunas técnicas de Fontan se consideran menos arritmogénicas, como el túnel lateral o el tubo extracardíaco; sin embargo, se debe tomar en cuenta que las arritmias pueden deberse también a anomalías electrofisiológicas primarias o incluso ser secundarias a falla cardíaca.



Figura 15.9. Molde bronquial arborizado blanquecino expectorado por paciente con bronquitis plástica.

Hay series donde no se encuentra relación entre la variante de cirugía de Fontan y el desarrollo de arritmias. Se ha reportado que muchos pacientes padecen disfunción del nodo sinusal o bloqueo AV, requiriendo en alrededor del 10% la colocación de marcapaso definitivo.[24,25]

El manejo con anticoagulación para prevenir eventos trombóticos no está aceptado para su uso en todos los pacientes, habiéndose propuesto la utilización de heparina de bajo peso molecular, y en muchos casos manejo solamente con antiagregantes plaquetarios, llámese ácido acetilsalicílico o clopidogrel. En nuestra experiencia, hubo reingresos en varias ocasiones secundarios a hemorragias, principalmente de tubo digestivo, en pacientes anticoagulados. Sin embargo, también se reporta la presencia de obstrucciones de anastomosis así como eventos de tromboembolia, lo que apoyaría la necesidad de manejo continuo anticoagulante y de llevar una estrecha vigilancia de los tiempos de coagulación. Hay estudios que recomiendan anticoagulación en caso de función ventricular reducida, flúter o fibrilación atrial. Está reportado en otras series que los eventos tromboembólicos ocurren más frecuentemente en pacientes con fenestración, y que la mayoría de ellos se encontraban sin anticoagulación. Por todo lo antes mencionado, uno de los retos a enfrentar es lograr establecer factores de riesgo de trombosis o embolia en cada paciente que sustenten el uso de antiagregantes, anticoagulación o de una terapia combinada.[26]

Una de las complicaciones que se presentan en los pacientes postoperados de Fontan es la enteropatía perdedora de proteínas, factor de mortalidad de estos pacientes. En nuestra institución, en pacientes operados de cirugía de Fontan modificada, se presentó con una frecuencia del 4%. La enteropatía perdedora de proteínas se ha atribuido al incremento de la presión venosa sistémica y de la presión del sistema linfático central, situación que condiciona linfangiectasias y pérdida de proteínas a nivel intestinal. Se manifiesta principalmente con evacuaciones disminuidas de consistencia, hipoalbuminemia provocada por la pérdida de proteínas y, consecuentemente, derrames a nivel pleural, pericárdico y abdominal, así como depleción del sistema inmunitario y, por lo tanto, predisposición a procesos infecciosos.[27-32]

En los exámenes de laboratorio, la alfa-1-antitripsina, los electrolitos séricos (calcio, magnesio y potasio principalmente), así como la albúmina sérica, generalmente se encuentran bajos. También está comprometido el sistema de coagulación con disminución principalmente de antitrombina III y proteínas C y S, además de alteraciones de pruebas de la función hepática. Se ha reportado una sobrevida a 5 años de 59% y una mortalidad global del 50%. Se han desarrollado diferentes estrategias para el tratamiento de la enteropatía perdedora de proteínas con resultados poco alentadores hasta el momento.

La causa de la entidad no está bien establecida, pero se ha relacionado fundamentalmente con presiones venosas sistémicas altas crónicas, situación que condiciona alteraciones en el drenaje del sistema venoso portal, provocando a nivel intestinal incremento en la producción de linfa. Estas alteraciones causan cambios en la membrana de la mucosa gastrointestinal estimulando la pérdida de proteínas y, como consecuencia, edema generalizado, así como también pérdida de linfocitos e inmunoglobulinas. La presión aumentada del sistema venoso también se ha correlacionado con el incremento de alfa-1-antitripsina fecal.

Una elevación en la presión linfática pulmonar puede producir además edema intersticial a nivel pulmonar y contribuir en el aumento en las resistencias pulmonares, lo que puede influir a su vez en el incremento de la presión del sistema venoso. Sin embargo, hay estudios de pacientes con enteropatía perdedora de proteínas en los que no se encuentra la presión venosa sistémica elevada y donde la presión media en el circuito pulmonar es menor de 15 mm Hg, una presión muy aceptable para pacientes en los que se ha llevado a cabo un procedimiento de Fontan, y que se ha tratado de explicar por bajo gasto sistémico con vasoconstricción de la vasculatura arterial intestinal o secundario a problemas inmunológicos.

Las diferentes opciones de tratamiento disponibles para la enteropatía perdedora de proteínas tienen resultados muy variados. El tratamiento puede ser médico, quirúrgico, intervencionista o mixto. El tratamiento médico consiste en la administración de diurético, infusión de albúmina, reposición de electrolitos y dieta especial con acidos grasos de cadena media principalmente. En algunos casos se ha reportado el uso de heparina convencional o de bajo peso molecular.

El tratamiento quirúrgico en pacientes con enteropatía perdedora de proteínas se ha asociado con alta mortalidad y ha consistido en la corrección de la estenosis en sitios de anastomosis, resección de trombos intracardíacos, implantación de marcapaso con cables epicárdicos, realización o ampliación de fenestración, exclusión del retorno venoso portal de la circulación cavopulmonar y trasplante cardíaco.

Por cateterismo intervencionista se llevan a cabo dilatación de zonas de estenosis en ramas pulmonares con colocación de *stent*, la ampliación o la realización de fenestración en el túnel interatrial, entre otros. Dada la alta mortalidad en el tratamiento quirúrgico de estos pacientes, los procedimientos de intervencionismo representan una alternativa, tanto para la dilatación de ramas pulmonares con balón y/o colocación de stent, como para la fenestración por técnica percutánea del tubo interatrial. En uno de nuestros pacientes



Figura 15.10. Tomografía torácica en corte coronal, muestra obstrucción a nivel del origen del bronquio derecho.

se realizó con éxito este procedimiento, con reducción de la sintomatología e incremento de niveles séricos de proteínas, albúmina y corrección de los electrolitos séricos.[33-38]

La bronquitis plástica también es una complicación rara de la cirugía de Fontan que se caracteriza por el desarrollo agudo y a veces recurrente de moldes bronquiales de origen linfático y consistencia parecida al caucho, que causan obstrucción, a veces fatal, de la vía aérea (**Figura 15.9**). El mecanismo de formación de los moldes bronquiales no se conoce exactamente; sin embargo, se han asociado la estasis linfática y la hipersecreción mucosa a nivel pulmonar. Se considera otra manifestación de la circulación univentricular de la cirugía de Fontan que predispone a estos pacientes a la pérdida de líquidos a un tercer espacio. La pérdida de linfa al árbol bronquial tiene como consecuencia no sólo la obstrucción de la vía respiratoria sino también la pérdida de los elementos que componen dicho fluido (albúmina, gammaglobulinas y linfocitos), que deja a estos pacientes en una situación de inmunodeficiencia que los hace más susceptibles a las infecciones, sobre todo respiratorias (**Figura 15.10**).[41-43]

Se manifiesta clínicamente con tos, estridor, disnea y la expectoración de moldes bronquiales blanquecinos. El examen físico revela diferentes grados de dificultad respiratoria, asociado a disminución de los ruidos respiratorios, desaturación y cianosis. El estudio radiológico del tórax demuestra atelectasias o consolidaciones asociadas a hiperinflación del pulmón contralateral. Los moldes bronquiales pueden ocluir la vía aérea total o parcialmente conduciendo a la asfixia y al paro cardíaco. Se han utilizado múltiples modalidades terapéuticas en el manejo de los pacientes con bronquitis plástica. Se ha reportado la utilización de acetilcisteína en combinación con broncodilatadores nebulizados así como la extracción directa de los moldes bronquiales por broncoscopio. También se ha descrito el uso de deoxiribonucleasa, activador del plasminógeno y urocinasa nebulizados, así como de corticoides intravenosos, con resultados alentadores.[44-47] (**Figuras 15.9 y 15.10**).

REFERENCIAS

1. Attie F. Insuficiencia cardíaca. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p.104.
2. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 627.
3. De Rubens J, Castellano C, Attie F, et al. Atresia tricuspídea con atresia pulmonar. Arch Inst Cardiol Mex 1989: 59: 139.
4. Shiraishi H, Silverman NH. Echocardiographic spectrum of double inlet ventricle: evaluation of the interventricular communication. JACC 1990, 15: 141.
5. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. Circulation 1990: 81: 1520.
6. De Leval M. Tricuspid valve. En: Stark J, Leval M. Surgery for congenital heart defects. London: Grune & Stratton; 1983. p. 453.
7. Mair DD, Hagler DJ, Puga FJ, et al. Fontan operation in 176 patients with tricuspid atresia. Circulation 1990; S2(Sup IV): 164.
8. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, et al. Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates. Circulation 1990: 82 (Sup IV): 1781.
9. Senzaki H, Masutani S, Kobayashi J, et al. Ventricular afterload and ventricular work in Fontan circulation: comparison with normal two-ventricle circulation and single ventricle circulation with Blalock-Taussig shunts. Circulation 2002; 105:2885.
10. Calderón-Colmenero J, Ramírez S, Rijlaarsdam M, et al. Use of bidirectional cavopulmonary shunt in patients under one year of age. Cardiol Young 1995; 5: 28.
11. Ro P, Rychik J, Cohen M, et al. Diagnostic assessment before Fontan operation in patients with bidirectional cavopulmonary anastomosis. Are noninvasive methods sufficient? J Am Coll Cardiol 2004; 44:184.
12. Calderón-Colmenero J, Ramírez Marroquín S, Lince R, et al. Cirugía de Fontan en atresia tricuspídea. Experiencia del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Arch Inst Cardiol Mex 1997, 67: 210.
13. Calderón-Colmenero J, Ramírez S, Viesca R, et al. Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo. Arch Cardiol Méx 2005; 75: 425-434.
14. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Ramírez-Marroquín S, Attie F. Exclusión del ventrículo venoso. Evolución y retos. Arch Cardiol Mex 2006; 76: S4, 102.
15. Stamm C, Friehs I, Mayer J, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121:28.
16. Bridges ND, Lock E, Castañeda AR. Baffle fenestration with subsequent Trancatheter closure. Circulation 1990; 1:108.
17. Castañeda A. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. Circulation 1992; 86 (suppl II): 80.
18. Goff D, Bloom E, Gauvreau K, et al. Clinical outcome of fenestrated Fontan patients after closure: the first 10 years. Circulation 2000; 102 (17): 2094.
19. Ramírez-Marroquín S, Calderón-Colmenero J, Lince R, et al. Cirugía de Fontan fenestrado en pacientes de alto riesgo. Arch Inst Cardiol Mex 1998; 68: 377.
20. Bridges N. Fenestration of the Fontan Baffle: benefits and complications. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 1:9.

Conexión atrioventricular univentricular

Capítulo 16

Dr. Jorge Luis Cervantes-Salazar y Dr. Juan Calderón-Colmenero

La *conexión atrioventricular univentricular* es una malformación poco común que representa aproximadamente el 1.5% del total de las cardiopatías congénitas. La forma más frecuente de conexión atriouniventricular es el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, con una incidencia de 2.3 casos por 10 000 recién nacidos vivos. La atresia tricuspídea le sigue en frecuencia y se presenta en menos de 1 caso por 10 000 nacidos vivos. En una serie de autopsias de conexión atriouniventricular en la que se excluyó atresia mitral y tricuspídea, la doble entrada al ventrículo izquierdo representó el 78% de los casos, la doble entrada al ventrículo derecho el 5% y los síndromes isoméricos el 13%.[1-5] Se refiere una recurrencia del 2.5% cuando existe el antecedente familiar de este tipo de malformación y alcanza hasta el 28% en pacientes isoméricos. Como en la mayoría de los pacientes con cardiopatías congénitas con fisiología univentricular, hasta el momento no se ha asociado con alguna alteración cromosómica específica.

La *conexión atrioventricular univentricular* se define como una cardiopatía en la cual las dos válvulas atrioventriculares o una válvula atrioventricular común o única están conectadas en forma predominante a un determinado ventrículo. Cuando existe otro ventrículo en la masa ventricular, es un ventrículo rudimentario porque le falta la conexión atrioventricular y, por ende, la mayor parte de su porción de entrada. De acuerdo con sus características anatómicas, la conexión atrioventricular univentricular puede ser dividida en dos grandes grupos: el primero estaría formado por las dobles vías de entrada a un ventrículo sea izquierdo, derecho o único, y el segundo, por la ausencia de una conexión atrioventricular (**Figura 16.1**). La conexión atrioventricular se hace por dos válvulas perforadas, por una válvula imperforada y otra perforada, o por una válvula común.[1-5]

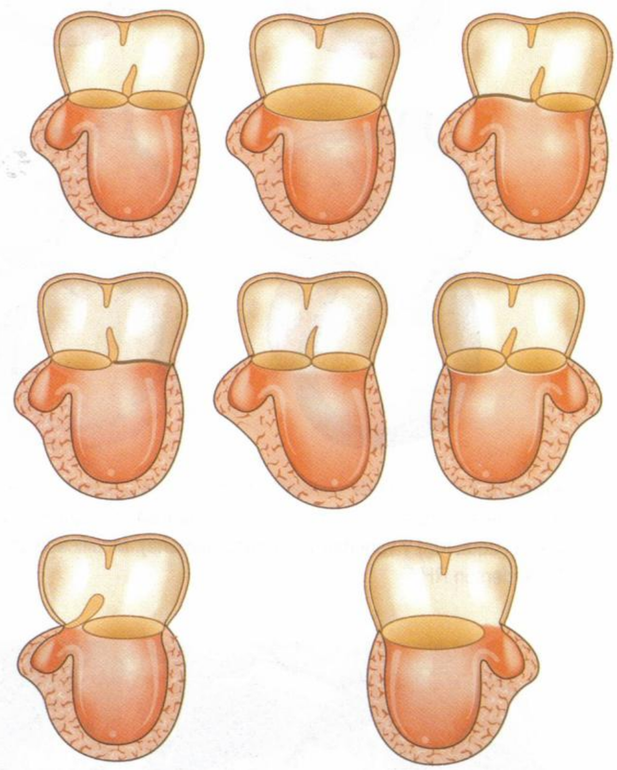


Figura 16.1. Esquema que resume las variantes de la conexión atriouniventricular.

La ausencia de una conexión atrioventricular corresponde a lo que conocemos clásicamente con el nombre de *atresia tricuspídea* o *mitral* (**Figura 16.2**), y serán tratadas en otros capítulos; en éste se analizarán exclusivamente las dobles entradas a un determinado ventrículo.

CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR UNIVENTRICULAR IZQUIERDA

En los corazones con doble entrada al ventrículo izquierdo o conexión atriouniventricular izquierda, pueden existir dos válvulas atrioventriculares permeables, una membrana imperforada y una válvula permeable o una válvula atrioventricular común, que conectan los atrios al ventrículo izquierdo (**Figura 16.3**). Los orificios atrioventriculares se conectan en su totalidad o en su mayor extensión a la cámara ventricular. Este ventrículo izquierdo está separado del ventrículo derecho rudimentario por un *septum* interventricular incompleto. Esta cardiopatía es más frecuente en *situs solitus* atrial y, en segundo lugar, en los portadores de dextroisomerismo. Es más frecuente la conexión ventriculoarterial discordante. La anatomía de las válvulas atrioventriculares es variable, y resulta más frecuente que, en presencia de dos válvulas atrioventriculares, las dos sean bicúspides. En la mayoría existe continuidad entre una válvula atrioventricular y la sigmoidea posterior. En caso de estar ante dos válvulas no es raro encontrar displasia de una, lo que produce obstrucción o insuficiencia de esta válvula. Otras veces, la conexión entre los atrios y ventrículos se hace por una válvula atrioventricular común.[6-8]

La cámara principal tiene características anatómicas especiales, incluyendo como la más importante la ausencia de un septum interventricular normal y completo que separe los dos ventrículos. Visto del lado izquierdo, este tabique no se inserta en la cruz del corazón. El ventrículo izquierdo está conectado al derecho por un defecto septal de dimensiones variables, limitado inferiormente por el septum trabecular, superiormente por el septum infundibular, y los demás límites están formados por tejido muscular. El ventrículo rudimentario ocupa una posición variable con una característica específica en prácticamente todos los casos y que se refiere a una posición anterior en

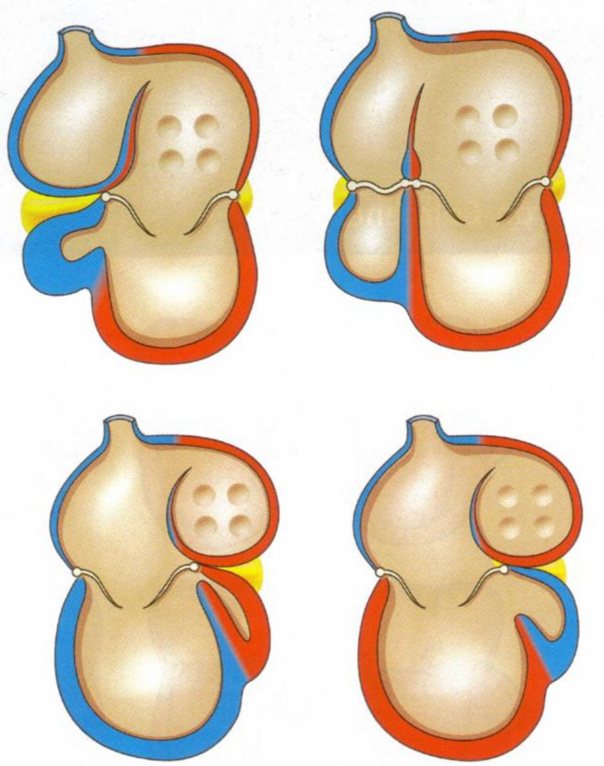


Figura 16.2. Ausencia de conexión AV derecha e izquierda. Nótese que las imágenes superiores corresponden a atresia tricuspídea: variedad clásica (izquierda) y variedad verdadera (derecha). Modificado de Jacobs ML, Anderson RH.[4]

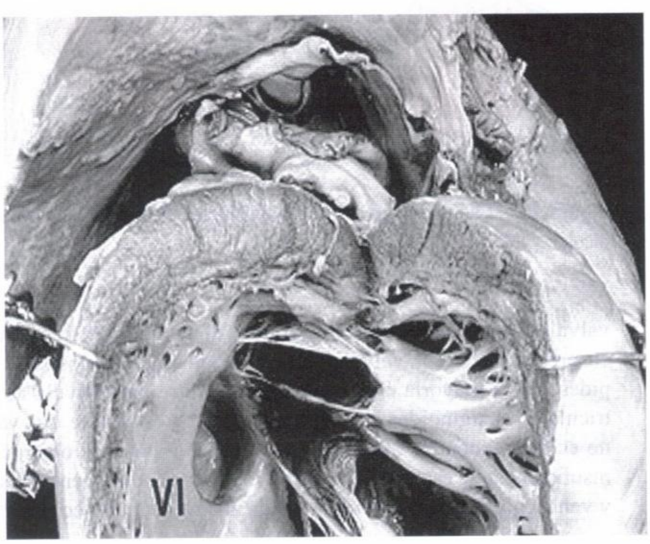


Figura 16.3. Pieza anatómica de un corazón con conexión atriouniventricular, en donde se observa un ventrículo izquierdo dilatado e hipertrófico. Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo.

relación con el ventrículo izquierdo. Es más frecuente el ventrículo rudimentario anterior y derecho que anterior e izquierdo, en el que se pueden encontrar distintos tipos de conexión ventriculoarterial. Por lo tanto, la conexión atriouniventricular puede ser morfológica

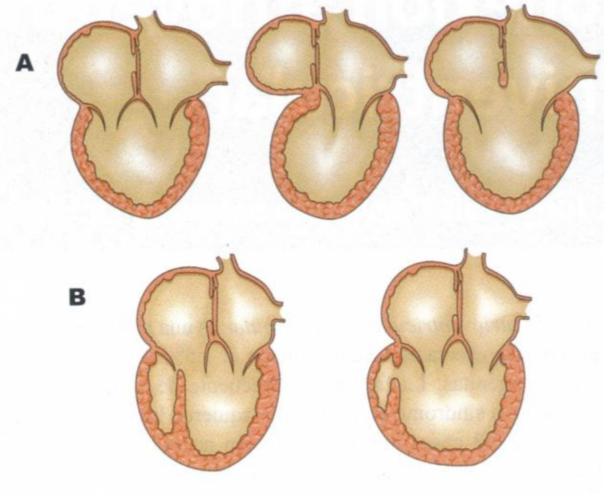


Figura 16.4. Conexión atrioventricular-univentricular morfológica verdadera (A) y funcional (B). Modificado de Jacobs ML, Anderson RH.[4]

verdadera (un solo ventrículo) o funcional (dos ventrículos con fisiología univentricular) (**Figura 16.4**).

La malformación asociada más frecuente es la estenosis pulmonar; otras, tales como persistencia del conducto arterioso, displasia de una válvula atrioventricular e hipoplasia de la aorta, también pueden ser encontradas.

CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR UNIVENTRICULAR DERECHA

Esta malformación, también conocida como *doble entrada al ventrículo derecho*, tiene como datos anatómicos fundamentales la presencia de un ventrículo con características anatómicas de derecho, que recibe la mayor parte del orificio atrioventricular, formado por dos válvulas perforadas, por una válvula perforada y otra imperforada, o por una válvula común. Además, en la masa ventricular existe un ventrículo rudimentario cuyas características anatómicas serán comentadas posteriormente. El ventrículo derecho tiene trabéculas muy gruesas a nivel del septum que lo separan del ventrículo rudimentario. La trabécula septomarginal es prominente y muchas veces sus bordes delimitan el defecto septal que comunica esta cámara principal a la cámara rudimentaria. Habitualmente, la cámara principal está dilatada.

Las válvulas atrioventriculares, cuando se presentan en número de dos, se caracterizan por exhibir valvas prominentes, con sus hojas frente a frente dentro de la cámara principal. Sin embargo, existen variaciones en el patrón de los músculos papilares y es frecuente encontrar la típica inserción de estos músculos en la trabécula septomarginal. La inserción del aparato atrioventricular de la válvula "a caballo" puede hacerse en el ventrículo rudimentario y, en esas condiciones, la válvula muestra características anatómicas de la válvula mitral.

Existe cierta relación entre la posición del ventrículo rudimentario y la de los aparatos atrioventriculares. Cuando el ventrículo está a la izquierda, la válvula atrioventricular izquierda

tiene características anatómicas de mitral, mientras que, si está a la derecha, la válvula atrioventricular derecha presenta igualmente características anatómicas de válvula mitral. En casos de conexión atrioventricular común, el aparato atrioventricular tiene los rasgos anatómicos de la válvula atrioventricular común, con tres o cuatro valvas. El grupo de músculos papilares se inserta habitualmente en el ventrículo derecho en la mayoría de los casos; sin embargo, existen ejemplos en los que esta inserción se hace parcialmente en el izquierdo.

El ventrículo izquierdo rudimentario es habitualmente posterior a la cámara principal, tiene tamaños variables, e inclusive se ha descrito como de tamaño normal. Esta cámara muestra una trabeculación muy fina en la superficie septal, lo que sugiere las características anatómicas de un ventrículo izquierdo. En casos de válvula atrioventricular "a caballo", el ventrículo izquierdo puede recibir la inserción de algunos músculos papilares, o bien un grupo de músculos papilares pueden insertarse en él y la válvula puede quedar conectada en su totalidad a la cámara principal. Habitualmente, el ventrículo rudimentario está a la izquierda del principal y puede dar salida a una arteria; sin embargo, es más frecuente que exista doble salida o única vía de salida del ventrículo derecho. El septum que separa el ventrículo derecho del ventrículo izquierdo rudimentario es posterior y llega a la cruz del corazón, que está marcada en la cara externa de la víscera por la coronaria descendente posterior. Muchas veces se vuelven necesarias incisiones intencionadas para procurar la cámara rudimentaria, a un lado de la descendente posterior.

CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR UNIVENTRICULAR A UN VENTRÍCULO INDETERMINADO

En la doble entrada a un ventrículo indeterminado, también conocida como *ventrículo único*, existe una sola cavidad ventricular en la masa ventricular, sin una característica anatómica definida que recuerde a un ventrículo izquierdo o derecho. La conexión atrioventricular es también del tipo de la doble entrada, con las características de las válvulas atrioventriculares previamente descritas. No existe septum interventricular, por lo que en esta forma no existen válvulas "a caballo". La trabeculación de la cámara ventricular es variable, y puede ser más gruesa que la del ventrículo derecho normal. Una banda muscular puede cruzar la cavidad en dirección a la unión atrioventricular. Esta forma corresponde al verdadero ventrículo único. Existe con cualquier tipo de situs atrial, y la cámara ventricular dará origen a las grandes arterias, por uno o por doble infundíbulo.

El tejido de conducción presenta algunas características que merecen ser mencionadas. En la doble entrada al ventrículo izquierdo con discordancia ventriculoarterial, con cámara de salida a la izquierda, existe un nodo atrioventricular posterior, hipoplásico, que no tiene conexión con el miocardio ventricular, mientras que otro nodo atrioventricular anterior está bien desarrollado, adyacente al anillo atrioventricular derecho y a la derecha de la raíz de la pulmonar, dando origen a una rama perforante que baja a lo largo del borde derecho del foramen bulboventricular. En los casos con ventrículo rudimentario a la derecha, este haz queda a la derecha de la vía de salida y no tiene contacto estrecho con ésta; sin embargo, en los casos con cámara de salida a la izquierda, da vuelta alrededor de la vía de salida para alcanzar el borde del foramen bulboventricular. En el borde del foramen se sitúa la bifurcación y, después de ella, la rama derecha baja anteriormente en la cámara de salida, y la rama izquierda, en el subendocardio de la cámara principal, ello hasta dividirse en la porción lisa del septum interventricular. En la doble entrada al ventrículo izquierdo con concordancia ventriculoarterial existe un nodo situado posteriormente en la raíz del septum interatrial. De éste sale posteriormente un haz que tiene un recorrido lateral alrededor de la pared posterior ventricular, un poco abajo del anillo atrioventricular. Después pasa anteriormente en la pared del ventrículo hasta el borde inferior del foramen, en donde se bifurca. La ausencia de nodo y vías de conducción normales en la doble entrada del ventrículo izquierdo se puede explicar por la falta del tabique interventricular posterior que llega a la cruz del corazón.[9-11]

En la doble entrada al ventrículo derecho, la presencia de nodo atrioventricular posterior, al igual que en el corazón con dos ventrículos bien definidos y conexión posterior, parece ser la regla. En el ventrículo único (tipo indeterminado) han sido encontrados varios patrones, por ejemplo: nodo atrioventricular posterior normal o hipoplásico con nodo atrioventricular lateral conectado al miocardio ventricular, conexión a través de la trabécula muscular a partir de nodo atrioventricular anterior o posterior; y nodo atrioventricular anterior conectado con el miocardio. En ninguno de éstos ha sido posible identificar ramas del haz de His, sino unos fascículos múltiples que se irradiaban en el miocardio subendocárdico.

La anatomía del tejido de conducción en la atresia tricuspídea clásica es similar a la doble entrada de ventrículo izquierdo. Existe un nodo atrioventricular posterior con extensión hacia adelante del tendón de Todaro, del cual puede salir un haz de conducción posterior, anterior o lateral. Se ha interpretado este hallazgo como la fusión del nodo posterior (normal) y del anterior (de la doble entrada) debida a la ausencia del piso tricuspídeo que produce una mayor cercanía de estas estructuras.[12]

Con respecto al patrón coronario, se ha visto que la porción del septum interventricular que separa las dos cámaras está delimitada en su borde anterior por una arteria coronaria descendente anterior y, en su borde posterior, por otra rama de la arteria coronaria. Cuando la cámara rudimentaria se ubica a la derecha, la limitante anterior se origina de la coronaria izquierda, y la limitante posterior, de la derecha. Cuando el ventrículo rudimentario se localiza a la izquierda, la limitante anterior se origina de la coronaria izquierda. En ambos casos, las arterias limitantes delimitan la extensión del ventrículo derecho rudimentario y se unen en la punta de éste. En la doble entrada de ventrículo izquierdo se encuentra, además, una descendente posterior que sale de la cruz del corazón.

En la doble entrada del ventrículo derecho, la arteria que limita posteriormente el ventrículo rudimentario es una verdadera descendente posterior, ya que baja por la cruz del corazón; al igual que el septum interventricular, nace de la coronaria derecha. Anteriormente, otra arteria coronaria, análoga a la descendente anterior, limita el borde anterior del ventrículo rudimentario. En los casos de corazón univentricular indeterminado, no encontramos arterias coronarias descendentes o limitantes.

FISIOPATOLOGÍA

Las características anatómicas de la cardiopatía hacen que la sangre insaturada, proveniente del atrio derecho, y la oxigenada, procedente del atrio izquierdo, se mezclen a nivel de la cámara principal, en cualquiera de sus formas. Por tal circunstancia, este grupo de cardiopatías se considera como malformaciones congénitas del corazón con cortocircuito mixto. A partir de la cámara principal, la mezcla de sangre se distribuye hacia la circulación pulmonar y sistémica. La presencia de un conducto arterioso tiene un papel importante en las alteraciones fisiopatológicas, principalmente en aquellos casos asociados a la estenosis pulmonar.[1,12]

La estenosis pulmonar desempeña un papel importante en la mezcla y distribución de sangre hacia las grandes arterias. La obstrucción al vaciado de la cámara ventricular permite que se mezclen los dos circuitos antes de la distribución de sangre hacia las grandes arterias. Por tal circunstancia, cuando se asocia a estenosis, es mejor tolerada que las otras formas sin obstrucción. Claro está, si la estrechez es grave, el paciente estará limitado y la cianosis será importante, pues en estos enfermos existe oligohemia pulmonar. Los pacientes sin estenosis pulmonar muestran otro comportamiento. En ellos existirá hiperflujo pulmonar, cuya magnitud dependerá del valor de las resistencias pulmonares. En estas circunstancias existirá insuficiencia cardíaca derecha.

Al igual que en las comunicaciones interventriculares, a medida que se incrementen las resistencias pulmonares disminuye el flujo pulmonar, se compensa la insuficiencia cardíaca y aumenta la instauración periférica. Los enfermos que logran un equilibrio entre los dos circuitos tienen una mayor sobrevida. Los enfermos con estenosis pulmonar evolucionarán con las complicaciones pertinentes del grupo de enfermos con oligohemia pulmonar, instauración periférica y poliglobulia, crisis hipóxicas y la formación de abscesos cerebrales. Por otra parte, los casos con hiperflujo pulmonar y resistencias pulmonares normales mueren por insuficiencia cardíaca descompensada o por bronconeumonía.

Tres factores pueden ser importantes en las características fisiológicas de la malformación: la posición espacial del ventrículo rudimentario, el tipo de conexión ventriculoarterial y el tamaño de la comunicación interventricular. Estos puntos serán analizados más adelante, cuando se comente sobre el cateterismo cardíaco.

DIAGNÓSTICO

La presentación clínica está determinada por la cantidad de flujo pulmonar y por las lesiones asociadas. Así, en el período neonatal puede haber cianosis significativa si la obstrucción pulmonar es severa o haber doble entrada al ventrículo izquierdo con conexión ventriculoarterial concordante con un defecto septal ventricular restrictivo. Cuando no hay obstrucción al flujo pulmonar, estos enfermos padecen con frecuencia infección de vías respiratorias, disnea al alimentarse y están hipodesarrollados, signos de insuficiencia cardíaca congestiva, y tendrán el riesgo potencial de desarrollar hipertensión pulmonar severa e irreversible. En presencia de coartación aórtica, hipoplasia del arco aórtico o interrupción del arco aórtico, la insuficiencia cardíaca es de presentación temprana, severa y de difícil control.[12-15]

En pacientes con circulación sistémica y pulmonar balanceada, como en los casos con estenosis pulmonar y sin obstrucción al flujo sistémico, los individuos no tienen problemas significativos en el período neonatal, desarrollan mínima cianosis y tienen un mejor pronóstico a mediano plazo. La sobrevida de los enfermos depende fundamentalmente de un equilibrio entre la circulación pulmonar y la sistémica.

La mezcla de estos dos circuitos es secundaria tanto a factores anatómicos como funcionales. Se ha dicho que, cuando las resistencias pulmonares no están elevadas, existe cierta tendencia a mantener separada la sangre procedente de los dos circuitos. Así, la sangre insaturada pasa de forma preferencial a la arteria pulmonar, mientras que la oxigenada fluye hacia la aorta. Esto ocurre cuando las grandes arterias están relacionadas de manera normal, aun en presencia de estenosis pulmonar poco significativa. Si existe flujo insaturado preferencial hacia la arteria pulmonar y oxigenado hacia la aorta, es de esperarse que la cianosis sea poco importante, o bien que esté ausente en los primeros meses de vida.

Con la evolución de la enfermedad, se incrementan las resistencias pulmonares y se rompe el equilibrio entre los dos circuitos. Ante el incremento de las resistencias pulmonares, se observa una mezcla entre los dos circuitos a nivel de la cámara ventricular, con paso preferencial hacia la aorta. Además habrá aparición o incremento de la cianosis, que será progresiva con la evolución de la enfermedad.

Es importante mencionar que las variables anatómicas de estas cardiopatías son muchas. De este modo, las manifestaciones clínicas no siempre están incluidas dentro de los tres grupos antes mencionados. Este comportamiento es habitual en los portadores de doble entrada de ventrículo con o sin estenosis pulmonar. De una manera general, las manifestaciones clínicas dependerán fundamentalmente de la resistencia al flujo pulmonar, ya sea por estenosis o por resistencias elevadas. Si no existe obstrucción pulmonar, el cuadro clínico dominante es similar al de las malformaciones con hiperflujo pulmonar e instauración periférica. Si existe estenosis pulmonar, el cuadro clínico es semejante al de las cardiopatías con estenosis pulmonar y defecto septal ventricular.

A lo largo de la evolución de las formas de conexión atriouniventricular, existen varios aspectos que deben ser considerados, entre otros, cambio en el tamaño del defecto septal ventricular, aumento en la obstrucción subaórtica o subpulmonar, alteraciones en la función de las válvulas atrioventriculares, aparición de grados variables de bloqueo atrioventricular, modificaciones en la función de la cámara principal y enfermedad vascular pulmonar hipertensiva. Estas variaciones modifican la historia natural de la cardiopatía. Una alteración importante en estos enfermos es la presencia de obstrucción a la circulación sistémica. Ésta puede existir desde el nacimiento, o bien desarrollarse y aumentar su gravedad con el tiempo. Los recién nacidos portadores de estenosis aórtica en sus distintos tipos presentan en forma precoz cuadros graves de insuficiencia cardíaca, hiperflujo pulmonar importante e hipertensión arterial pulmonar precoz. Se ha visto que la comunicación interventricular en estos enfermos tiene un diámetro inferior a la raíz aórtica, y en ellos la constricción de la arteria pulmonar puede incrementar la obstrucción a nivel del defecto septal

ventricular. Por tales razones, el diagnóstico de estenosis subaórtica es importante en las primeras semanas de vida.

La palpación del precordio es variable, y dependerá del tipo de conexión atrioventricular, de la posición espacial del ventrículo principal y de las lesiones asociadas. El ápex estará desplazado a la izquierda en aquellos casos de doble entrada al ventrículo izquierdo con cámara ventricular dilatada y ventrículo rudimentario a la derecha. Las dobles entradas al ventrículo derecho presentan un impulso precordial paraesternal izquierdo bajo. Si existe cardiomegalia significativa, el ápex igualmente se encuentra desplazado. Estos hallazgos descritos antes no son de ninguna manera orientadores del diagnóstico de estas malformaciones. La aorta anterior se manifiesta por un segundo ruido palpable, a la derecha o a la izquierda. Este signo se presta a confusión con los portadores de hipertensión arterial pulmonar. La estenosis pulmonar asociada produce frémito sistólico en la base. En la parte baja del precordio, se puede palpar un frémito producido a nivel del foramen bulboventricular. Los datos de auscultación precordial son poco expresivos y el primer ruido es normal. En presencia de hipertensión arterial pulmonar, se escucha en algunos casos chasquido protosistólico. El segundo ruido estará apagado de haber estenosis pulmonar valvular. Se escucha un segundo ruido fuerte en la base cuando la aorta es anterior, o bien cuando existe hipertensión arterial pulmonar.

La estenosis pulmonar infundibular se diagnostica por un soplo sistólico localizado en el segundo y tercer espacios intercostales izquierdos. Si la arteria pulmonar es posterior y derecha, como ocurre en algunas formas del corazón univentricular, el soplo es medial y derecho. Cuanto más grave es la estenosis infundibular, menos intenso será el soplo sistólico. En ausencia de estenosis pulmonar, el soplo sistólico es producido por la comunicación interventricular y es muy sugestivo del defecto. Además del soplo sistólico, se escucha otro producido a nivel del tronco de la arteria pulmonar y secundario al hiperflujo que maneja este vaso. Se escucha un soplo diastólico mitral, explicado por estenosis relativa producto del hiperflujo transvalvular. Los casos que se asocian a atresia pulmonar presentan soplo continuo secundario a permeabilidad del conducto arterioso, o bien producido por circulación colateral entre la aorta y las ramas de la arteria pulmonar. Otros soplos son igualmente detectados en la región precordial y se deben a lesiones asociadas, tales como estenosis o insuficiencia de una válvula atrioventricular, o bien estenosis aórtica asociada.[15]

El análisis de la radiografía reviste muchas facetas a comentar. La primera se refiere a la conexión y relación de las grandes arterias. Es frecuente la asociación de transposición de las grandes arterias; la aorta habitualmente es anterior y se sitúa a la derecha o a la izquierda. En el primer caso, el pedículo arterial es angosto siempre y cuando la arteria pulmonar no se encuentre muy dilatada. Cuando esto ocurre, existe importante hiperflujo pulmonar o hipertensión pulmonar severa, por lo que es factible encontrar arco medio abombado. Cuando la aorta se encuentra a la izquierda, el ventrículo rudimentario que le da origen se ubica en el mismo sitio y, en estas circunstancias, la aorta forma el borde superior izquierdo. Esta silueta es similar a la hallada en la transposición corregida de las grandes arterias. Cuando no existe estenosis pulmonar significativa, los campos pulmonares muestran hiperflujo, con una cardiomegalia proporcional al incremento de la circulación pulmonar, exista o no transposición de las grandes arterias. Se ha descrito silueta ovoide en aquellos casos con conexión ventriculoarterial discordante. A medida que aumentan las resistencias pulmonares, disminuye el grado de cardiomegalia. En presencia de hiperflujo pulmonar y arterias normalmente relacionadas, el pedículo arterial es similar al de las cardiopatías con hiperflujo e hipertensión pulmonar. En este caso, llama la atención la arteria pulmonar dilatada y un patrón vascular pulmonar que se extiende hasta la periferia de los campos pulmonares. Los casos con estenosis de la válvula atrioventricular izquierda y defectos septales interatriales pequeños pueden condicionar dilatación del atrio izquierdo e hipertensión venocapilar pulmonar.[16]

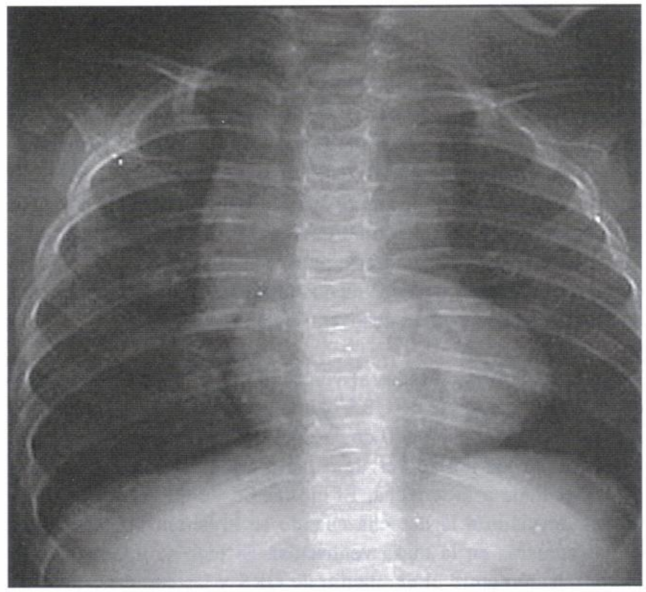


Figura 16.5. Radiografía PA de tórax en un lactante con conexión atriouniventricular con estenosis pulmonar asociada, en la que se aprecia hipoflujo pulmonar sin cardiomegalia, arco aórtico derecho y en el perfil mediastínico izquierdo alto una imagen compatible con vena cava superior izquierda persistente.

Cuando existe estenosis pulmonar, se observan cambios significativos. El corazón es de tamaño normal o existe cardiomegalia ligera (**Figura 16.5**). De haber cardiomegalia importante, se asocia a la disfunción de una válvula atrioventricular. En esta circunstancia, hay incremento exagerado del atrio correspondiente y de la cámara ventricular. La estenosis de la válvula atrioventricular izquierda produce datos de hipertensión venocapilar pulmonar y dilatación del atrio respectivo. Cuando las arterias están normalmente relacionadas o transpuestas y existe estenosis pulmonar infundibular, la silueta es similar a la encontrada en la tetralogía de Fallot. Algunas veces, en presencia de transposición, la aorta forma una prominencia en el borde derecho de la silueta cardíaca. Cuando la aorta es anterior e izquierda y existe estenosis pulmonar infundibular asociada, la silueta es similar a los casos de transposición corregida con estenosis infundibular pulmonar.

El patrón electrocardiográfico depende fundamentalmente de las características anatómicas de cada tipo de lesión. Habitualmente existe ritmo sinusal, pero se han informado casos con grados variables de bloqueo atrioventricular. Se ha tratado de relacionar

la presencia de dicho bloqueo con la rotación invertida del asa bulboventricular para un determinado situs atrial, sin lograr un resultado satisfactorio; también han sido descritos casos con Wolff-Parkinson-White. Las ondas P son picudas, lo cual es traducción de sobrecarga atrial derecha. En presencia de hiperflujo pulmonar, se registran ondas P bimodales en DII, con morfología ± en V_1, lo que sugiere sobrecarga de ambos atrios. Cuando existe hipertensión pulmonar importante, el comportamiento de la onda P es similar a los casos con estenosis o atresia pulmonar. En portadores de doble entrada se registran ondas P menos alteradas que en aquellos con ausencia de una conexión atrioventricular.[17]

En las dobles entradas al ventrículo izquierdo, se ha tratado de correlacionar el eje de QRS con la posición de la cámara rudimentaria. Se ha observado que existe desviación del AQRS a la izquierda en los portadores de cámara principal a la izquierda y de trabeculada a la derecha. El eje medio de QRS habitualmente está desviado a la derecha cuando se invierten las posiciones de las cámaras en la masa ventricular. Si bien se ha encontrado cierta relación entre el eje medio de QRS y las características de la despolarización ventricular, se informaron casos en los que se encontró desviación del AQRS a la izquierda y fuerzas ventriculares derechas predominantes en las derivaciones precordiales, o bien desviación del eje a la derecha con fuerzas ventriculares izquierdas predominantes en derivaciones precordiales izquierdas. Existen casos en los que las derivaciones precordiales sugieren "inversión ventricular", ya que se registraron ondas "q" en V_1 y R en V_6. En ellos existe en las derivaciones precordiales derechas un predominio de fuerzas negativas en la mayoría de los casos, y menos frecuentemente predominaron las fuerzas positivas, independientemente de la posición de la cámara rudimentaria. Podemos decir que el electrocardiograma aporta datos sugestivos de doble entrada al ventrículo izquierdo, sea en aquellos casos en los que los rasgos anatómicos concuerdan con el patrón electrocardiográfico, o bien por discrepancias entre el eje eléctrico del QRS y la morfología de los complejos ventriculares registrados en derivaciones precordiales. Un número pequeño de pacientes tiene rS de V_1 a V_6.

En la doble entrada al ventrículo derecho, la onda P no mostró rasgos distintos a los obtenidos en el grupo anterior. La presencia de eje eléctrico de QRS desviado hacia arriba refleja una despolarización precoz de las fuerzas basales y tardías de las porciones anterolaterales de la cámara principal. Estos hallazgos están respaldados por las características anatómicas del sistema de conducción en este tipo de corazón univentricular. La rama atrioventricular se origina de un nodo atrioventricular situado normalmente, y baja hacia la porción trabecular o a la trabécula posterior, en la cruz del corazón. Este hallazgo contrasta con las dobles entradas a un ventrículo indeterminado en el que el estudio histológico y fisiológico muestra que la rama que se conecta al nodo está localizada en el cuadrante anterior o anterolateral del orificio atrioventricular derecho. No existe ninguna relación entre la posición de la cámara rudimentaria y el eje de QRS. El patrón de despolarización ventricular registrado en las derivaciones precordiales suele ser concluyente de hipertrofia de ventrículo derecho con morfología en V_1 de tipo Rs, qRs, qR o RS. En la menor parte de los casos se obtienen complejos rS de V_1 a V_6. Este patrón puede estar asociado a la desviación del AQRS a la izquierda, lo que dificulta el diagnóstico diferencial con doble entrada al ventrículo izquierdo. No observamos relación entre la presencia de válvula atrioventricular única y el eje de QRS.

El valor de la morfología de QRS registrada en la derivación aVR como ayuda diagnóstica entre las dobles entradas al ventrículo izquierdo y derecho no es significativo. En nuestros pacientes no se encontraron fuerzas basales en esta derivación, lo que dificultó el diagnóstico diferencial de doble entrada al ventrículo izquierdo.

Varios han sido los esfuerzos para definir un patrón electrocardiográfico sugestivo de esta cardiopatía. Primeramente fueron descritos tres patrones frecuentes de esta condición cardíaca: el primero, de hipertrofia ventricular derecha con presencia de qR en precordiales derechas e isodifasismo en las izquierdas; el segundo, con complejos negativos en todo el precordio; y el tercero, con isodifasismo en todo el precordio. Más tarde se hizo énfasis sobre la necesidad de analizar el electrocardiograma relacionándolo con el tipo de asa bulboventricular, hecho que determinaría el eje de AQRS en el plano frontal y la morfología en las precordiales. Se comentó, además, que el electrocardiograma era útil en aquellos casos que tenían válvula atrioventricular única. Estos hallazgos fueron confirmados posteriormente, cuando se encontró crecimiento del ventrículo izquierdo con asa dextrorrotada (cámara rudimentaria a la derecha y principal a la izquierda) y de ventrículo derecho en el mismo tipo, con levorrotación del asa. En cuanto a la doble entrada al ventrículo indeterminado, es frecuente observar desviación del QRS a la derecha con fuerzas ventriculares derechas. En este tipo también existen trazos electrocardiográficos en los que el QRS está desviado a la derecha y el patrón de las derivaciones precordiales es del tipo rS de V_1 a V_6.

La ecocardiografía es el método idóneo para conocer la anatomía de la malformación, ya que por este medio se puede determinar el situs atrial, el número de válvulas atrioventriculares y las características de su conexión con la masa ventricular; definir las lesiones asociadas; y cuantificar el grado de disfunción de las válvulas atrioventriculares y las características de la permeabilidad de la comunicación interventricular. También es posible definir en la masa ventricular la presencia de una sola cámara o dos ventrículos, situarlos en el espacio, y relacionarlos con las grandes arterias y con el defecto septal interventricular.[18,19]

En casos con doble entrada a un determinado ventrículo, el registro simultáneo de las dos válvulas atrioventriculares es uno de los hallazgos más importantes (**Figura 16.6**). Frecuentemente, la hoja posterior de la válvula atrioventricular derecha y la hoja anterior de la válvula atrioventricular izquierda se tocan una con la otra durante la diástole ventricular. Por lo general, el movimiento de la hoja posterior es más amplio que el de la hoja anterior. El flujo turbulento a través de las válvulas atrioventriculares produce vibraciones diastólicas de la válvula atrioventricular izquierda. Cuando existe solamente una válvula atrioventricular, ésta será la única que se detecte en el ecocardiograma. Se puede diferenciar esta condición de las atresias de una válvula atrioventricular cuando la membrana atrésica se identifica en el ecocardiograma. Es habitual que, en presencia de una sola válvula atrioventricular, se observe que esta estructura tiene una localización muy posterior en el ventrículo y que las valvas presentan una amplitud exagerada.[19]

Es importante conocer el tipo de conexión atrioventricular. En el caso de la doble entrada al ventrículo izquierdo, la cámara rudimentaria es anterior, y puede ser derecha, central o izquierda. Como

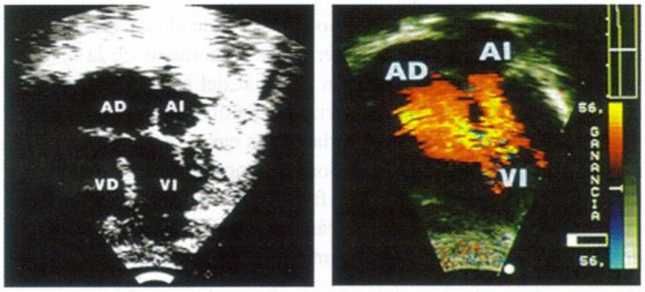


Figura 16.6. Ecocardiografía transtorácica y Doppler color en proyección cuatro cámaras en donde se puede apreciar doble entrada al ventrículo izquierdo. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo.

el septum trabecular es una estructura anterior, se identifica mejor utilizando las imágenes paraesternales longitudinales y transversales. La identificación de una cámara ventricular posterior, separada de la rudimentaria anterior por el septum trabecular, es suficiente para el diagnóstico de doble entrada al ventrículo izquierdo. Un aspecto importante a considerar es la falta de alineación que existe entre el septum interatrial y el interventricular. En un corazón normal, ambos llegan a la cruz del corazón y se encuentran alineados uno con el otro. En el caso de la doble entrada al ventrículo izquierdo, el septum interventricular no llega a la cruz del corazón y sí al margen agudo, hecho que permite visualizar una falta de alineamiento con el septum interatrial cuando utilizamos las imágenes apicales o subcostales.

Esta imagen permite diagnosticar con relativa facilidad una comunicación interventricular amplia de una doble entrada al ventrículo izquierdo. Esta diferenciación también se hace utilizando el eje transversal de la imagen paraesternal. En ella observamos las dos válvulas atrioventriculares o una válvula común conectadas al ventrículo posterior, por delante del septum interventricular. La imagen paraesternal del eje longitudinal permite localizar la cámara rudimentaria a la derecha o a la izquierda. Cuando la cámara rudimentaria se localiza a la derecha, el septum interventricular o trabecular se desplaza a la derecha, y cuando la cámara rudimentaria se ubica a la izquierda, se desvía a la izquierda. En ninguna de las dos circunstancias llega a la cruz del corazón. En presencia de cámara rudimentaria a la derecha, es habitual que las arterias estén bien conectadas, y cuando la cámara está a la izquierda, es más frecuente la conexión ventriculoarterial discordante.

El eje transversal a nivel de las válvulas atrioventriculares y la aproximación apical o subcostal definen el tamaño y la posición de la cámara rudimentaria. La ausencia de cámara rudimentaria sugiere el diagnóstico de ventrículo único. La doble entrada al ventrículo derecho se manifiesta desde el punto de vista ecocardiográfico en forma similar a la doble entrada al ventrículo izquierdo. Existe una cámara rudimentaria posterior separada del ventrículo anterior por el septum trabecular, que llega a la cruz del corazón. En esta circunstancia, la imagen paraesternal del eje transversal muestra claramente esta característica anatómica y permite además, según la altura en la que se obtiene el registro ecocardiográfico, demostrar que existen dos válvulas atrioventriculares o una válvula atrioventricular común conectada al ventrículo anterior. La imagen apical o la subcostal son útiles para demostrar la conexión de las válvulas atrioventriculares con el ventrículo anterior que es derecho, la posición del septum trabecular o interventricular llegando a la cruz del corazón, y, asimismo, demuestra la posición del ventrículo rudimentario que es posterior. La conexión ventriculoarterial en este caso es con más frecuencia del tipo de la doble salida del ventrículo derecho. Tanto para la doble entrada al ventrículo izquierdo como para la doble entrada al ventrículo derecho, las imágenes paraesternales longitudinales o subcostales son útiles en el diagnóstico del tipo de conexión ventriculoarterial candidata potencial a la técnica de Fontan o sus variantes, o bien a la anastomosis cavopulmonar. Es importante conocer la función del ventrículo principal antes de utilizar el procedimiento.

La ecocardiografía es un procedimiento suficiente para el diagnóstico de las formas de conexión atriouniventricular. Algunos datos funcionales podrán ser complementados por medio del cateterismo cardíaco. Éstos serán importantes básicamente cuando la valoración de las resistencias vasculares pulmonares sea necesaria para proceder con el tratamiento adecuado.[20-21]

El paso del catéter hacia el tronco pulmonar permite la valoración del gradiente entre la cámara y la arteria relacionada con el defecto. La presión sistólica del ventrículo principal es la sistémica, independientemente del grado de estenosis pulmonar. Claro está que en aquellos casos en los que la aorta se encuentra conectada al ventrículo rudimentario, y la arteria pulmonar estrecha al principal, la presión de esta cámara dependerá del tamaño de la comunicación entre los dos ventrículos. Si la comunicación entre las dos cámaras es restrictiva, la presión sistólica en la cámara principal dependerá de la gravedad de la estenosis pulmonar, además de que existirá hipertensión pulmonar con resistencias elevadas que se incrementan en forma progresiva después de la involución del patrón arterial pulmonar del recién nacido.

La presencia de la estenosis subaórtica puede no expresarse durante el cateterismo cardíaco en aquellos casos en los que la cámara ventricular se desahoga en un tronco de la arteria pulmonar no obstructivo. De esta forma, en aquellos recién nacidos muy comprometidos por la insuficiencia cardíaca, el diagnóstico no es fácil, ya que se registran presiones sistólicas similares en la cámara principal y en la aorta ascendente, circunstancia que traduce una mala función ventricular. En tal caso, no está por demás retar en forma farmacológica, procurando con ello diagnosticar la obstrucción subaórtica.

En el estudio angiocardiográfico de la conexión atrioventricular univentricular se debe seguir una secuencia que permita su diagnóstico de seguridad. La primera etapa comprende la determinación del situs atrial; posteriormente se analiza el tipo y modo de conexión atrioventricular. La tercera etapa se encamina a determinar las características anatómicas del ventrículo principal y del rudimentario; finalmente, el tipo de conexión ventriculoarterial. Para tal diagnóstico, es de gran importancia la unión atrioventricular, ya que se puede establecer si se trata de una verdadera conexión univentricular, o bien de válvulas atrioventriculares "a caballo" (**Figura 16.7**). También es importante definir si hay ausencia de una conexión atrioventricular, atresia de una de las valvas o conexión atrioventricular común. De importancia diagnóstica es la característica angiocardiográfica del ventrículo rudimentario, ya que de

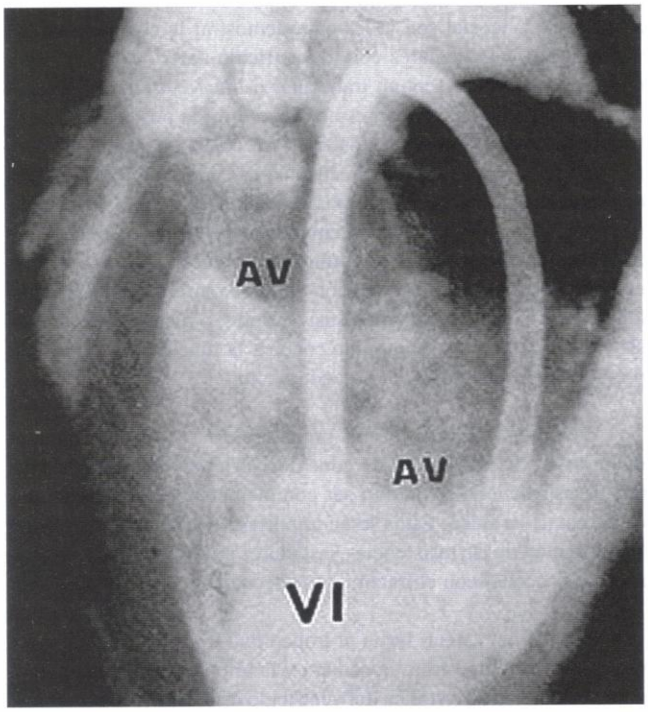


Figura 16.7. Angiografía con disparo en ventrículo izquierdo, en donde se aprecia una doble entrada al ventrículo izquierdo. Abreviaciones: AV - Válvula atrioventricular. VI - Ventrículo izquierdo.

ella depende en mucho el diagnóstico del tipo de conexión univentricular. Su visualización, sin embargo, no es sencilla y muchas veces no se logra su identificación a partir del angiocardiograma realizado en la cámara principal.

En las posiciones convencionales, el angiocardiograma permite identificar las dos válvulas atrioventriculares en la mayoría de los casos; sin embargo, cuando este hecho no se puede establecer, está indicado un atriograma para determinar las características de la conexión atrioventricular. También se puede utilizar el trayecto del catéter, combinado con la identificación de una válvula atrioventricular a partir del ventriculograma. Cuando se logran visualizar ambas válvulas atrioventriculares, éstas aparecen como dos círculos o semicírculos contiguos uno al otro, simulando la imagen de un "ocho" o de un "tres" acostado. Si existe exclusivamente una válvula atrioventricular, ésta será identificada siempre que el material de contraste pase por la misma válvula atrioventricular a partir de venas sistémicas y pulmonares, o bien cuando una sola válvula atrioventricular sea visualizada a partir de la inyección en la cámara ventricular. En este caso, el ecocardiograma resulta de mucha ayuda, ya que permite determinar con bastante fidelidad el modo de conexión atrioventricular. Es posible, por el angiocardiograma practicado en la cámara rudimentaria, establecer su falta de relación con el atrio derecho en los casos de "atresia tricuspídea", así como la falta de una válvula atrioventricular. En la doble entrada al ventrículo izquierdo, la opacificación del ventrículo rudimentario se hace por medio del disparo selectivo en la cámara principal. El disparo selectivo no es fácil, ya que el único acceso al ventrículo rudimentario es la comunicación interventricular, muchas veces restrictiva.

El ventrículo rudimentario podrá ser sondeado más fácilmente si tomamos en cuenta las características anatómicas de la malformación, al considerar la posición espacial del septum interventricular y de la cámara rudimentaria. Es factible opacificar el ventrículo rudimentario en la mayoría de los casos, pero la inyección selectiva se logra en la mitad de los enfermos. La relación entre los dos ventrículos se determina con facilidad siempre que ambos sean visualizados. Generalmente, la cámara rudimentaria es anterior y derecha o izquierda; excepcionalmente están lado a lado, o bien la cámara rudimentaria es posterior. Cuando las grandes arterias se relacionan de manera anormal, la aorta se conecta con el ventrículo rudimentario, y cuando su relación es normal, es la arteria pulmonar la que está conectada a él. El tamaño del ventrículo rudimentario es variable y no se visualizan en los músculos papilares. Una de sus características especiales es su trabeculación más marcada que la de la cámara principal. Si el angiocardiograma es practicado en la cámara principal, inmediatamente debajo de una válvula atrioventricular mitral atrésica, se observa esta estructura como un abultamiento imperforado en la porción posterior y superior de la cámara principal en la incidencia lateral.

La cámara principal presenta la morfología peculiar del ventrículo izquierdo. Su característica anatómica debe ser valorada en la diástole, tratando de identificar en esta cámara los músculos papilares y el patrón trabecular del septum interventricular, que es liso. No se observan cambios significativos entre lo que se ha descrito como *ventrículo común* y *ventrículo primitivo*. En ambos, la cámara ventricular tiene las características anatómicas del ventrículo izquierdo, con una porción sinusal con trabeculación. Es igualmente importante demostrar la falta de alineación entre los orificios atrioventriculares, el tabique trabecular y el infundibular.

El patrón coronario puede ser identificado por el disparo en raíz de aorta o por el ventriculograma. Los casos con aorta anterior e izquierda muestran un patrón en el que la coronaria descendente anterior se origina de la coronaria derecha. En caso de arterias normalmente relacionadas, el patrón es normal. Claro está que existen anomalías de origen y trayecto de las arterias coronarias en el corazón univentricular izquierdo.

En la doble entrada al ventrículo derecho, la cámara principal tiene las características del ventrículo derecho y la rudimentaria muestra las de un ventrículo izquierdo. De este modo, durante la sístole ventricular se observa el ventrículo derecho con trabéculas muy marcadas en su porción de entrada, mientras que el rudimentario muestra trabéculas muy finas, o bien es completamente liso. El ventrículo derecho es globoso, el ápex está redondeado y sus trabéculas no están distribuidas uniformemente, pero son suficientemente nítidas para establecer sus características anatómicas. Las trabéculas de la pared posterior del ventrículo derecho son igualmente gruesas y han sido erróneamente interpretadas como tabiques interventriculares. Estas trabéculas permiten el diagnóstico diferencial con ventrículo único (doble entrada al ventrículo indeterminado), en el que las trabéculas son muy finas. En la mayoría de los casos descritos, el ventrículo rudimentario es posterior al principal. El septum interventricular se extiende hasta la cruz del corazón. El patrón angiográfico del ventrículo derecho no es suficiente para definir el diagnóstico. Se deben obtener imágenes angiocardiográficas del ventrículo rudimentario y relacionar a éste

con el principal. En ambos, el patrón trabecular caracteriza su morfología. Si comparamos al ventrículo rudimentario con el principal, observamos que el primero presenta tamaños variables, pero siempre es menor que el principal.

Tres son las posiciones anguladas para el diagnóstico de las conexiones atrioventriculares univentriculares: la de cuatro cámaras, la axial elongada y la oblicua derecha anterior. El procedimiento ofrece una mejor visualización del tabique trabecular, del tamaño del ventrículo rudimentario y de la comunicación interventricular. Además se puede conocer con bastante seguridad el número de válvulas atrioventriculares, su tipo, tamaño y función, así como su relación con el tabique interventricular. La limitación del método está en la identificación precisa de la inserción de las cuerdas tendinosas. Cuando uno de los atrios se conecta con los ventrículos en la masa ventricular, la angiografía axial muestra claramente cuál es el principal y cuál es el rudimentario.

Es prudente comentar sobre algunas formas de atresia mitral que existen con conexión atriouniventricular, ya que la que se presenta con conexión biventricular fue tratada en el capítulo de ventrículo izquierdo hipoplásico. Al igual que la ausencia de conexión atrioventricular derecha (atresia tricuspídea clásica), en estos casos falta la unión atrioventricular izquierda y, por tal circunstancia, nosotros aceptamos que deba denominarse *ausencia de conexión atrioventricular* o una forma de *conexión atriouniventricular*. Existe en presencia de conexión ventriculoarterial concordante, discordante o con doble salida del ventrículo derecho, y su forma de presentación clínica dependerá del tamaño de la comunicación interatrial y de la presencia de estenosis pulmonar.

En la actualidad, la tomografía helicoidal y la resonancia magnética han permitido una mejor caracterización de las cavidades cardíacas y sus conexiones para sustentar mejor el plan terapéutico a seguir (**Figuras 16.8 y 16.9**).



Figura 16.8. Resonancia magnética nuclear de un niño con conexión atriouniventricular en la que se aprecia hígado central con dextrocardia y arco aórtico izquierdo. (Cortesía Dra. Aloha Meave).

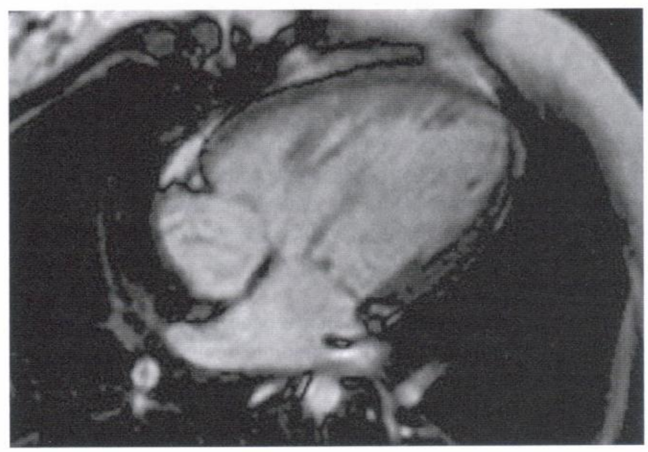


Figura 16.9. Resonancia magnética nuclear que muestra una doble entrada a ventrículo izquierdo. (Cortesía Dra. Aloha Meave).

TRATAMIENTO

Durante muchos años, los grupos médicos que estuvieron a cargo de estos pacientes insistieron en la posibilidad de realizar algún procedimiento que pudiera ofrecer una reparación de tipo biventricular. Los intentos de septación ventricular que se llevaron a cabo en los pacientes con dos válvulas auriculoventriculares y una sola cavidad ventricular arrojaron resultados poco satisfactorios, tanto en el postoperatorio inmediato como a largo plazo. Con el advenimiento del concepto de la reparación univentricular y las variantes del procedimiento de Fontan, en la actualidad se ha convertido en la opción quirúrgica terapéutica de elección en estos casos.

El tratamiento quirúrgico de los pacientes con conexión atriouniventricular dependerá del momento en el que el paciente sea abordado por el grupo encargado de su manejo y el cuadro clínico predominante en él.

El paciente recién nacido puede tener diferentes formas de presentación que podemos dividir en cuatro grupos: asintomático, cianótico, con falla cardíaca y con comunicación interventricular restrictiva que condiciona obstrucción subaórtica.

En el paciente asintomático deberemos corroborar por los métodos diagnósticos ya descritos que las características anatómicas le proveen de una circulación sistémica y pulmonar lo suficientemente balanceada para garantizar que en un período breve de tiempo no requerirá intervención alguna, sea por alguna crisis de hipoxia o por falla cardíaca por aumento significativo del flujo pulmonar. Este grupo de pacientes representa el menor en cantidad y en ellos se pretende que alcancen la edad adecuada para ofrecerles una corrección quirúrgica univentricular, sea en etapas (con una derivación cavopulmonar bidireccional previa a la derivación cavopulmonar total) o en un solo tiempo quirúrgico.

Los pacientes que se presenten con desaturación periférica, crisis de hipoxia, o ambas, serán aquellos que se acompañen de

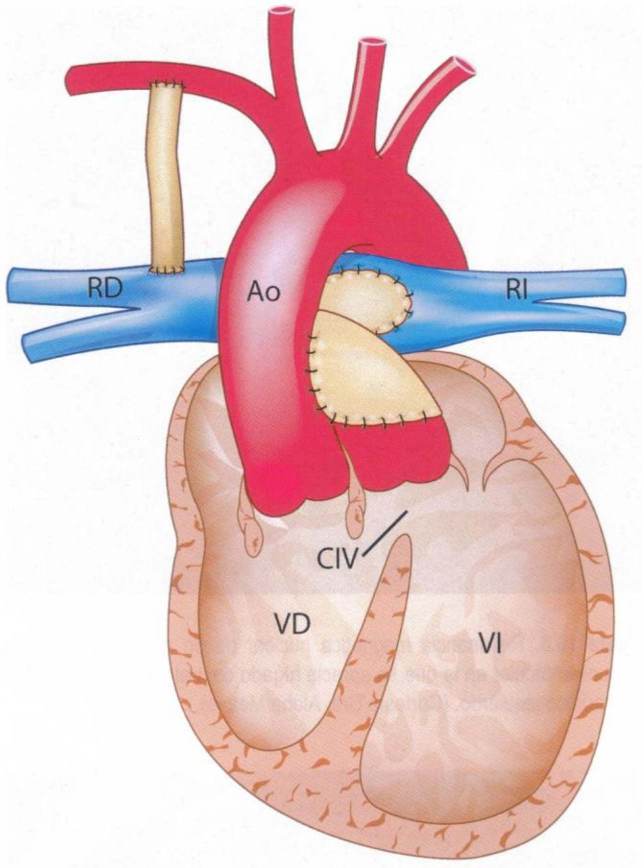


Figura 16.10. Procedimiento de Damus-Kaye-Stansel. Nótese la anastomosis del tronco de la arteria pulmonar a la aorta, con cierre de su desinserción a nivel de la confluencia con parche pericárdico, y restitución de la circulación pulmonar mediante una fístula de Blalock-Taussig modificada.

algún grado de estenosis pulmonar o padezcan atresia pulmonar. En la etapa neonatal es imprescindible realizar el diagnóstico oportuno e iniciar el manejo para mantener el conducto arterioso abierto y de esta forma mejorar el flujo pulmonar. Este tratamiento farmacológico deberá ser temporal mientras se estabiliza al paciente, ya que el paso siguiente será la realización de una fístula sistémico-pulmonar o la colocación de un *stent* en el conducto arterioso que garantice una adecuada oxigenación. Al salir de la etapa aguda, estos pacientes deben ser evaluados estrechamente en su seguimiento con la idea de ofrecerles la reparación definitiva con alguna de las variantes del procedimiento de Fontan. Aunque no se ha establecido una edad específica para realizar dicho procedimiento, regularmente es alrededor de los 4 años cuando se lleva a cabo el Fontan extracardíaco con la finalidad de utilizar, para la derivación cavopulmonar total, el tubo de mayor diámetro posible. No es raro que, durante el seguimiento, la fístula en estos pacientes resulte insuficiente por el crecimiento propio del niño, y en ese momento se deberá evaluar la necesidad de realizar otra fístula sistémico-pulmonar o una derivación cavopulmonar bidireccional (procedimiento modificado de Glenn) si el paciente aún no es candidato para el procedimiento de Fontan.

Aquellos pacientes que en el período neonatal o de lactancia se manifiestan con signos de falla cardíaca, ésta regularmente estará asociada a una sobrecarga importante en el flujo pulmonar. El tratamiento médico convencional con digital y diuréticos puede mejorar las condiciones clínicas de estos pacientes; sin embargo, de persistir la sobrecarga de volumen pulmonar, los sujetos corren el riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar y esta condición representa una contraindicación para la realización de derivación cavopulmonar total, cirugía a la cual podría ser candidato. Por lo tanto, en estos casos está indicado el cerclaje de la arteria pulmonar no sólo con el objeto de mejorar sus condiciones clínicas sino también con el de proteger el lecho vascular pulmonar y, de esta forma, plantear la posibilidad en su momento de realizar el procedimiento de Fontan. Al desarrollarse el paciente, se deberá estudiar nuevamente desde el punto de vista hemodinámico, a fin de determinar si cumple con los requisitos para practicar la derivación cavopulmonar total.

El grupo de pacientes que presentan obstrucción subaórtica por una comunicación interventricular restrictiva son aquellos que pueden mostrar manifestaciones de bajo gasto cardíaco y estar en condiciones críticas, con un desenlace fatal en la mayoría de los casos. En numerosas ocasiones se encuentran estables y en ellos está indicada la realización del procedimiento quirúrgico de Damus-Kaye-Stansel (**Figura 16.10**), que, de ser llevado a cabo en la etapa neonatal, se debe acompañar de una fístula sistémico-pulmonar, o si la edad de presentación es después de los 6 meses y la presión pulmonar es normal, se puede conjuntar con una derivación cavopulmonar bidireccional. En ambos casos el tratamiento definitivo a alcanzar es la derivación cavopulmonar total. Los requisitos e indicaciones para llevar a un paciente a alguna variante del procedimiento de Fontan son tratados en forma extensa en el capítulo sobre atresia tricuspídea.

REFERENCIAS

1. Attie F, Quero M. Conexión atrioventricular univentricular. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 112.
2. Khairy P, Poireir N, Mercier LA. Univentricular heart. Circulation 2007; 115: 800.
3. Cook AC, Anderson RH. The anatomy of hearts with double inlet ventricle. Cardiol Young 2006; 16 (Suppl.I): 22.
4. Jacobs ML, Anderson RH. Nomenclature of the functionally univentricular heart. Cardiol Young 2006; 16 (Suppl I): 3.
5. Keeton B, Macartney FJ, Hunter S, et al. Univentricular heart of right ventricular type with double or common inlet. Circulation 1979; 59: 403.
6. Shinebourne E, Lau K, Calcaterra G, Anderson RH. Univentricular heart of right ventricular type: Clinical, angiographic and electrocardiographic features. Am J Cardiol 1980; 46: 439.
7. Van Praagh R, Ongley P, Swan H. Anatomic types of single ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsy cases. Am J Cardiol 1964; 13: 367.
8. Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P, Keith J. Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle. Am J Cardiol 1965; 15: 345.
9. Anderson RH, Arnold R, Thapor MK, et al. Cardiac specialized tissue in hearts with apparently single ventricular chamber (double inlet left ventricle). Am J Cardiol 1974; 33: 95.
10. Wilkinson JL, Becker AE, Anderson RH. Morphology and conducting tissues in primitive ventricle with two atrioventricular valves. En: An-

Capítulo 17

Transposición corregida de grandes arterias

Dr. Christo Tchervenkov, Dr. Pierre-Luc Bernier, Dr. Tiscar Cavalle-Garrido y Dr. Jeffrey P. Jacobs

La *transposición de grandes arterias congénitamente corregida* (TGAcc) es una compleja y rara lesión cardíaca caracterizada por conexiones atrioventriculares y ventriculoarteriales discordantes. Por lo tanto, el atrio morfológicamente derecho se conecta al ventrículo morfológicamente izquierdo y éste se conecta a la arteria pulmonar, y el atrio morfológicamente izquierdo se conecta al ventrículo morfológicamente derecho y éste a su vez a la aorta (**Figura 17.1**). Esta malformación puede ocurrir tanto en *situs solitus* como en *situs inversus* atrial. Debido a la doble discordancia, primero a nivel atrioventricular y luego a nivel ventriculoarterial, el retorno venoso sistémico se dirige correctamente a la circulación pulmonar y el retorno venoso pulmonar a la circulación sistémica. Aunque anatómicamente las dos conexiones son anormales, su efecto es cancelado y fisiológicamente el flujo sanguíneo es normal, de ahí el término frecuentemente utilizado de *transposición fisiológicamente corregida de las grandes arterias.* En ausencia de defectos asociados, tales como la comunicación interventricular o algún grado de obstrucción al flujo pulmonar, estos pacientes tienen una circulación normal.

El término de *transposición de grandes arterias congénitamente corregida* no siempre ha sido ampliamente aceptado por los morfólogos cardíacos. En realidad se han utilizado varios términos en el pasado para referirse a esta malformación: *transposición corregida, transposición discordante, discordancia atrioventricular y ventriculoarterial, doble discordancia, transposición fisiológicamente corregida, discordancia atrioventricular con transposición, L-transposición, transposición invertida* y *dextroversión.*

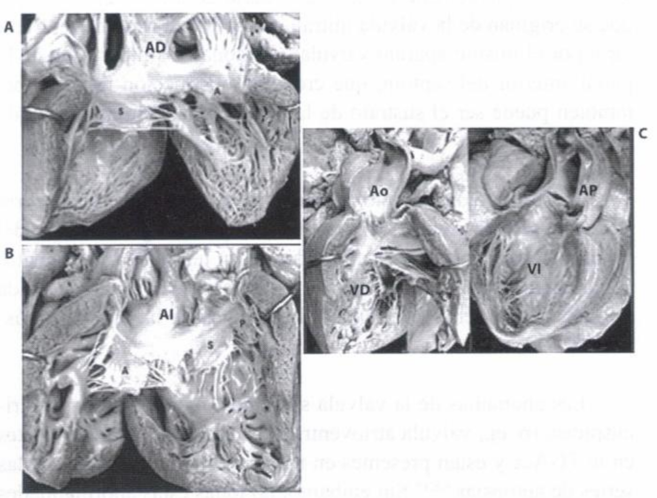


Figura 17.1. Pieza anatómica de una transposición corregida de grandes arterias en donde se muestra: relación entre el atrio derecho con un ventrículo de trabeculación fina considerado morfológicamente como izquierdo (A); relación entre el atrio izquierdo con un ventrículo con gruesas trabeculaciones considerado morfológicamente como derecho (B); y relación discordante de los ventrículos con las grandes arterias (C). Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. A - Valva anterior. S - Valva septal. P - Valva posterior. Ao - Aorta. AP - Arteria pulmonar.

La transposición de grandes arterias congénitamente corregida también ha sido incluida en una categoría muy amplia de malformaciones llamadas *conexiones atrioventriculares discordantes.* En los últimos años ha sido extensivamente debatida su nomenclatura y definición, primero por el Proyecto de Base de Datos y Nomenclatura de la Sociedad de Cirujanos Torácicos en Cirugía Cardíaca Congénita (STC-CHS, por sus siglas en ingles).[1] Posteriormente, la Sociedad Internacional de Nomenclatura para Cardiopatías Pediátricas y Congénitas (ISNPCHD, por sus siglas en inglés) ha discutido más extensamente a través de un panel global de expertos en nomenclatura; la definición y clasificación de las malformaciones colectivamente conocidas como *conexiones atrioventriculares discordantes* y el consenso de esta discusión ha sido ya publicado.[2] La ISNPCHD ha propuesto la siguiente definición de transposición corregida congénitamente:

La transposición congénitamente corregida *es sinónimo de los términos "transposición corregida" y "conexión atrioventricular discordante con conexión ventriculoarterial discordante" y es definida como un espectro de malformaciones cardíacas donde las cámaras atriales se unen a los ventrículos morfológicamente inapropiados y a su vez los ventrículos se unen a los troncos arteriales inapropiados.*

Al parecer, Rokitansky fue el primero en describir la malformación y el primero en usar el término de *transposición corregida*.[3] Una publicación de Cardell en 1956 revisó 25 casos y proporcionó más detalles sobre esta compleja anomalía cardíaca.[4] Lev y Rowlatt describieron con gran detalle los aspectos patológicos en múltiples especímenes en 1961.[5] También en 1961, Schiebler introdujo el término de *transposición congénitamente corregida* en un esfuerzo por distinguir la malformación de la transposición quirúrgicamente reparada con conexión atrioventricular concordante posterior al procedimiento de Mustard.[6] Anderson, Lillehei y Lester reportaron la primera reparación en pacientes con TGAcc en 1957 en la Universidad de Minnesota.[7]

En relación con los aspectos anatómicos y morfológicos en situs solitus atrial, el atrio morfológicamente derecho se encuentra a la derecha y conecta al ventrículo morfológicamente izquierdo localizado a la derecha, vía la válvula mitral. El ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la derecha se conecta a la vez con la arteria pulmonar. El atrio morfológicamente izquierdo se encuentra a la izquierda y se conecta al ventrículo morfológicamente derecho, que se halla a la izquierda a través de una válvula tricúspide. El ventrículo derecho, situado a la izquierda, se conecta a su vez a la aorta. De esta manera, el ventrículo morfológicamente izquierdo soporta la circulación

pulmonar y el ventrículo morfológicamente derecho soporta la circulación sistémica.

La transposición congénitamente corregida también existe con menos frecuencia en situs inversus atrial. En este caso, el atrio morfológicamente derecho se localiza en el lado izquierdo y se conecta al ventrículo morfológicamente izquierdo y ubicado del mismo lado, el cual a su vez se conecta a la arteria pulmonar. El atrio morfológicamente izquierdo situado a la derecha se conecta al ventrículo derecho que se halla a la derecha, el cual se conecta a la aorta que a su vez está posicionada a la derecha. Tanto en situs solitus como en situs inversus, y en ausencia de malformaciones asociadas, la fisiología es normal con el retorno venoso sistémico llegando apropiadamente a la circulación pulmonar y el retorno venoso pulmonar a la circulación sistémica.

Aunque en situs solitus la posición de los atrios es normal, la de los ventrículos es variable. En la mayoría de los pacientes, el ápex cardíaco puede estar situado normalmente (levocardia) o en la línea media (mesocardia). En alrededor del 20% de los casos, el ápex cardíaco está localizado hacia la derecha (dextrocardia). El ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la derecha está conectado al atrio derecho vía la válvula mitral. La superficie septal del ventrículo izquierdo se caracteriza por trabeculaciones lisas y por el hecho de que no se encuentran músculos papilares de la válvula mitral que se inserten al *septum* interventricular. Los pequeños músculos papilares nacen de la pared libre anteroseptal y son susceptibles de ser lesionados durante la ventriculotomía. Los músculos papilares de mayor tamaño nacen de la pared libre posterolateral del ventrículo izquierdo. En la TGAcc no existe infundíbulo entre el ventrículo izquierdo y la válvula pulmonar. En su lugar se encuentra la continuidad entre la válvula mitral y la válvula pulmonar, ésta posicionada entre las válvulas mitral y tricúspide. El anillo de la válvula mitral se extiende a la válvula pulmonar, la cual se encuentra a la izquierda de la valva septal de la mitral. No sorprende, por lo tanto, la alta incidencia de obstrucción al tracto de salida pulmonar en la TGAcc. Los tractos de salida en la TGAcc son paralelos y no cruzados, como en el corazón normal. El ventrículo morfológicamente derecho localizado a la izquierda está conectado al atrio izquierdo vía la válvula tricúspide. La superficie septal del ventrículo derecho presenta gruesas trabeculaciones, la trabécula septomarginal, y recibe inserciones de la valva septal. La válvula tricúspide es frecuentemente anormal con displasia valvar, cuerdas tendinosas engrosadas y en una minoría de los casos incluso con anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide. El ventrículo derecho conecta a la aorta vía un infundíbulo, el cual está desplazado a la izquierda y anteriormente. A pesar de la presencia de este infundíbulo subaórtico, la obstrucción subaórtica se ve pocas veces. El ventrículo derecho puede ser tan delgado como lo es normalmente, mientras que el grueso ventrículo izquierdo puede tener decremento de la masa ventricular en ausencia de obstrucción al tracto de salida pulmonar. Estas características anatómicas pueden tener un impacto significativo sobre la historia natural de la TGAcc, así como en la elección de las opciones de tratamiento quirúrgico.

Como consecuencia de las conexiones anormales, en la TGAcc existe una elevada incidencia de malformaciones asociadas, las cuales incluyen defecto septal ventricular, obstrucción al tracto de salida pulmonar, anomalías de la válvula tricúspide o una combinación de ellas. Además, el cirujano necesita tener en cuenta las particularidades del sistema de conducción, el cual es susceptible de bloqueo completo, así como de la anatomía de las arterias coronarias. Las lesiones cardíacas asociadas son tan extremadamente comunes que con frecuencia influyen en la presentación de los pacientes con TGAcc. El grado de severidad de los síntomas y, obviamente, el manejo y estrategia de tratamiento quirúrgico está determinado por estas anomalías asociadas.

El defecto septal ventricular es la lesión asociada más común en la TGAcc y se ha reportado que ocurre en 50 a 80% de los casos.[8] La comunicación interventricular puede estar localizada en cualquier parte del septum, pero, ya que la mayoría resulta por mala alineación del septum atrioventricular, éstas son predominantemente perimembranosas. La gran comunicación interventricular característica de la TGAcc se encuentra en posición subpulmonar, en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, y a menudo es cubierta por la válvula pulmonar. Otros tipos de comunicaciones interventriculares descritas incluyen las doblemente relacionadas, las musculares y los defectos tipo canal atrioventricular.[9]

En la TGAcc, el anillo valvular pulmonar está localizado en la profundidad del tracto de salida. El anillo pulmonar está posicionado entre la valva septal de la mitral, la válvula tricúspide y el septum interventricular. El tracto de salida del ventrículo izquierdo está por lo tanto limitado a la derecha por la continuidad fibrosa entre las válvulas mitral y pulmonar, y a la izquierda por el septum interventricular.[8, 9] En vista de lo anterior, no es de sorprender que la obstrucción anatómica en el tracto de salida pulmonar (del ventrículo izquierdo), ya sea valvular o subvalvular, esté presente en más del 50% de los casos de TGAcc. La estenosis valvular pulmonar aislada es rara, pero puede ocurrir. Las valvas pueden variar en número o estar engrosadas o fusionadas. La hipoplasia del anillo y de la arteria pulmonar puede también estar presente. La obstrucción subvalvular puede resultar de la presencia de membranas fibrosas que se originan de la válvula mitral, o bien por el septum ventricular o por el mismo aparato valvular pulmonar. La hipertrofia de la pared anterior del septum, que crea una obstrucción tuneliforme, también puede ser el sustrato de la obstrucción al tracto de salida pulmonar.

La obstrucción al tracto de salida pulmonar pocas veces ocurre en forma aislada y es más frecuente verla con un gran defecto del septum interventricular. En alrededor de un tercio de los pacientes con comunicación interventricular y obstrucción al tracto de salida pulmonar, también se presentan alteraciones de la válvula tricúspide.[10]

Las anomalías de la válvula sistémica, morfológicamente tricuspídea, (p. ej., válvula atrioventricular izquierda), son frecuentes en la TGAcc y están presentes en más del 90% de los casos en las series de autopsias.[6,8,10] Sin embargo, no todas estas anormalidades tienen repercusión clínica. Una porción significativa de los pacientes con TGAcc son afectados por insuficiencia tricuspídea durante la niñez. Esto probablemente sea reconocido como el factor pronóstico negativo más importante para esta malformación cardíaca.[11]

Existe un espectro de anomalías que potencialmente pueden afectar la función de la válvula tricúspide. En la TGAcc, la válvula tricúspide normalmente tiene tres valvas; sin embargo, la valva septal se encuentra desplazada medial y anteriormente. La displasia

valvular y el engrosamiento de las cuerdas tendinosas de las valvas septal y posterior son comunes. La valva septal puede estar adherida al septum ventricular. En una pequeña proporción de pacientes puede presentarse anomalía de Ebstein con el desplazamiento hacia el ápex de la valva septal. La porción de entrada de la pared ventricular, sin embargo, rara vez se observa adelgazada y dilatada, como en las formas extremas de la anomalía de Ebstein.

El impacto negativo de las anormalidades arriba descritas sobre la función de la válvula tricúspide resulta en la presencia de insuficiencia tricúspidea, que tiende a ser mayor en los pacientes con TGAcc debido a que el ventrículo morfológicamente derecho se encuentra sometido al manejo del volumen y presión sistémicos.[12]

Las anomalías de la válvula mitral están presentes en el 55% de las autopsias de corazones con TGAcc y representan un factor pronóstico negativo. Las anormalidades más comunes afectan al número de valvas y al aparato subvalvular. Más raramente hay displasia valvular, estenosis o hendidura valvular.[13]

El tejido de conducción en los corazones con TGAcc tiene una distribución anormal que debe ser bien comprendida por el cirujano. En la TGAcc existe una mala alineación entre el septum ventricular y el atrial. A consecuencia de lo anterior, la posición normal del nodo atrioventricular (AV) en el ápex del triángulo de Koch no hace contacto con el tejido de conducción en el lado del septum ventricular. Por lo tanto, en los casos de TGAcc con situs solitus atrial existen casi siempre dos nodos AV. Uno puede localizarse posterior, donde se ubica normalmente, cerca del seno coronario, el cual, como se mencionó arriba, casi nunca se conecta con el haz de His. Un segundo nodo se localiza anteriormente (o superior) y se ubica en la pared septal atrial, cerca de la válvula auriculoventricular derecha (válvula mitral). Este nodo AV anterior suele conectarse con el haz de His a través del trígono fibroso. Si está presente una comunicación interventricular, el tejido de conducción se sitúa en el borde anterior del lado que corresponde al septum interventricular izquierdo.[14] En los casos de TGAcc con situs inversus atrial, los dos nodos AV también están presentes. Sin embargo, en estos casos el nodo normalmente posicionado posterior es el que conecta con el haz de His, mientras que el nodo anterior no alcanza a dicho haz.[15]

Los trastornos de la conducción auriculoventricular son extremadamente frecuentes entre los pacientes con TGAcc. Aproximadamente el 10% de los niños con TGAcc nacen con bloqueo auriculoventricular completo. Este porcentaje se incrementa alrededor de 2% anual y alcanza 10-15% en la adolescencia y 30% en la edad adulta. Los bloqueos de primer y segundo grado están presentes en el 40-50% de ellos. Las taquicardias por reentrada también son muy frecuentes.

En la población general, la TGAcc ocurre en aproximadamente 0.02 a 0.07 por cada 1 000 nacidos vivos.[10,16,17] La historia natural de la TGAcc es extremadamente variable y depende mucho de la presencia o ausencia de lesiones asociadas. Uno de los extremos de este espectro, los niños con estenosis pulmonar severa o atresia y aquellos con insuficiencia severa de la válvula auriculoventricular izquierda, es siempre diagnosticado en las etapas tempranas de la vida y puede requerir en forma temprana tratamiento médico o quirúrgico, o ambos. En el otro extremo están aquellos pacientes sin lesiones asociadas, donde el diagnóstico se hace tardíamente o incluso sólo en la autopsia. La mayoría de los pacientes están en la parte media de este espectro, como aquellos con comunicación interventricular compensados parcialmente con cierto grado de obstrucción al flujo pulmonar. La progresiva disfunción del ventrículo derecho y el decremento en la capacidad para el ejercicio frecuentemente se observan conforme progresa la edad de los pacientes. Aunque rara, la supervivencia más allá de los 80 años de edad ha sido reportada.[18-20]

FISIOPATOLOGÍA

En la transposición corregida, el atrio derecho se conecta al ventrículo izquierdo, el cual envía la sangre insaturada a la arteria pulmonar; el atrio izquierdo se conecta al ventrículo derecho, que envía la sangre a la aorta. A pesar de la inadecuada conexión atrioventricular y ventriculoarterial, la circulación de la sangre es normal. En tal circunstancia, los síntomas que presenta esta cardiopatía dependerán de los defectos asociados y de las alteraciones de la conducción atrioventricular, bastante frecuentes en esta enfermedad. Así, en aquellos casos con defecto septal, las características fisiopatológicas son aquellas de las malformaciones con cortocircuito de izquierda a derecha, con todas sus consecuencias a nivel pulmonar o sistémico. Lo mismo ocurre en las lesiones que provocan disfunción de las válvulas atrioventriculares o sigmoideas, o bien con la presencia de defectos asociados, como la estenosis pulmonar con comunicación interventricular.

DIAGNÓSTICO

Muchos de los pacientes con TGAcc pueden ser asintomáticos en ausencia de lesiones asociadas. Con mayor frecuencia, sin embargo, los pacientes desarrollan síntomas secundarios a la presencia de una o más de las lesiones asociadas arriba descritas. El examen físico rara vez provee suficiente información para llegar al diagnóstico de TGAcc. Sin embargo, aunque no existen signos patognomónicos al examen físico, la radiografía de tórax y el electrocardiograma pueden sugerir el diagnóstico. La mayoría de los pacientes con TGAcc están en el espectro medio y tienen sólo síntomas mínimos o moderados. La disfunción ventricular derecha progresiva y el decremento en su capacidad para el ejercicio se observan frecuentemente al progresar la edad de los pacientes.[18,19]

Los hallazgos en el examen físico varían enormemente dependiendo de la presencia o no de lesiones asociadas. La cianosis es rara, pero puede presentarse en aquellos pacientes que tienen un gran defecto interventricular y obstrucción severa al tracto de salida pulmonar. Ésta también puede ser un hallazgo tardío en aquellos pacientes que no fueron llevados al cierre de la comunicación interventricular y que no tenían estenosis al flujo pulmonar y que han desarrollado enfermedad vascular obstructiva crónica severa. A la palpación del precordio, el corazón puede presentarse crecido cuando está asociado a comunicación interventricular o en presencia de insuficiencia tricúspidea severa de larga evolución. A la auscultación se pueden encontrar varios tipos de soplos. La insuficiencia tricúspidea o la presencia de un defecto septal interventricular pueden producir un soplo holosistólico. En contraste, ante una obstrucción

al tracto de salida pulmonar se auscultará un áspero soplo expulsivo sistólico. Un hallazgo relativamente constante en la auscultación es la presencia de un segundo ruido fuerte en el borde esternal superior izquierdo debido al cierre de la válvula aórtica.[16]

Los hallazgos en la radiografía de tórax son inconsistentes y varían dependiendo de la presencia o ausencia de lesiones asociadas. Típicamente, sin embargo, una imagen convexa y ligeramente amplia en el borde superior izquierdo del mediastino puede estar presente debido a la posición anterior e izquierda de la aorta. Dependiendo de la presencia o ausencia de obstrucción al tracto de salida pulmonar con comunicación interventricular, puede registrarse incremento o disminución de la vasculatura pulmonar. Se pueden observar datos de hipertensión venosa pulmonar si existe insuficiencia tricuspídea severa.

El estudio electrocardiográfico constituye uno de los procedimientos más simples y de mayor utilidad en el diagnóstico de la TGAcc. Por el electrocardiograma determinamos el situs atrial y la posición espacial de los ventrículos. En caso de situs solitus, la onda P es positiva en DI y negativa en aVR. Para el situs inversus, la onda P es negativa en DI y positiva en aVR. En los casos de situs solitus, la presencia de ondas P positivas en todas las derivaciones unipolares precordiales y torácicas derechas hace pensar que la punta del corazón está a la derecha (dextrocardia). Cuando la onda P en alguna de las derivaciones unipolares mencionadas es isoeléctrica o francamente negativa, insinúa que la punta del corazón está a la izquierda. Del mismo modo, en los casos de situs inversus, el registro de ondas P positivas en todas las derivaciones unipolares precordiales y torácicas derechas sugiere que la punta del corazón está a la izquierda (levocardia); si hay cambios en la onda P en alguna de estas derivaciones unipolares, señala que la punta del corazón está a la derecha.

Otro dato es el que se refiere al voltaje de los complejos QRS. Si se trata de un situs solitus, se registra un incremento de su amplitud en V_3-V_4 para luego disminuir en V_5-V_6, lo que sugiere que la punta del corazón se sitúa a la izquierda. La disminución progresiva de la amplitud del QRS de V_2 a V_6 indica que la punta del corazón está a la derecha. En situs inversus, la disminución progresiva del QRS de V_2R a V_6R muestra que la punta está a la izquierda; si hay morfología en huso con piso mayor en V_3R y V_4R, orienta a pensar que la punta del corazón está a la derecha.

El eje eléctrico de QRS tiene comportamiento variable. Es clásica la desviación del AQRS a la izquierda. Sin embargo, esta posición depende de la sobrecarga impuesta al ventrículo izquierdo. Al tomar en cuenta que existe inversión del sistema de conducción por la discordancia atrioventricular, las fuerzas iniciales del complejo QRS se dirigen hacia arriba a la izquierda, lo que provoca la presencia de onda Q en V_1 y su ausencia en V_6.

Las alteraciones de conducción atrioventricular ocurren en un gran número de pacientes, y su frecuencia oscila entre el 30 y 75% de los casos. El trastorno más frecuente es el bloqueo atrioventricular de primer grado, seguido por los de segundo y tercer grado. El bloqueo atrioventricular se debe a alteraciones anatómicas a nivel de la conducción atrioventricular. El nodo posterior no conecta a la masa ventricular y la conducción se establece por un nodo anterior que se conecta a la masa ventricular por una rama elongada, la cual,

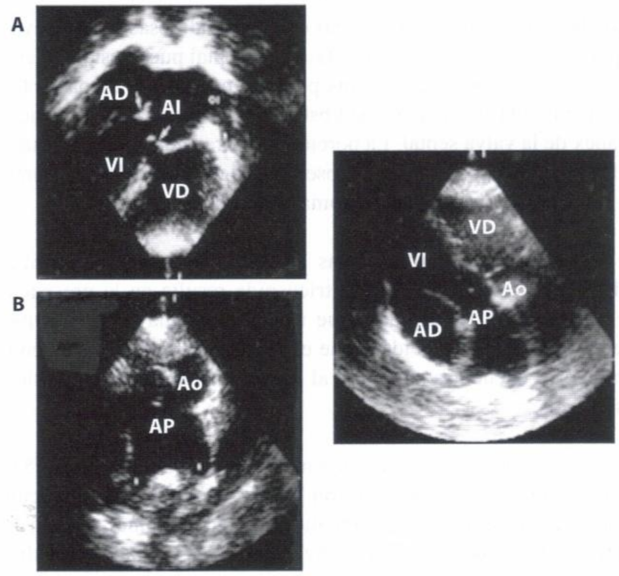


Figura 17.2. Imágenes ecocardiográficas en diferentes proyecciones, en las que se observa: atrio izquierdo con su orejuela en dedo de guante conectada a un ventrículo derecho a través de una válvula tricúspide implantada a un nivel más apical en relación con la válvula mitral (A); posición anterior de la aorta con respecto a la arteria pulmonar (B); y conexión atrioventricular discordante (C). Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo. Ao - Aorta. AP - Arteria pulmonar.

como se ha demostrado, presenta cambios estructurales con la evolución de la enfermedad. Estos cambios estructurales se localizan fundamentalmente antes de la bifurcación del tronco del haz de His.

Una amplia gama de trastornos eléctricos pueden estar presentes en la TGAcc. Cabe destacar que el electrocardiograma puede sugerir el diagnóstico. De hecho, debido a la característica de que el septum interventricular está invertido, la despolarización inicial progresa posteriormente en lugar de anteriormente, y esto puede resultar en la presencia de ondas Q en las derivaciones precordiales derechas en lugar de las precordiales izquierdas. Este patrón inverso de las ondas Q precordiales, junto con algún grado variable de bloqueo cardíaco, pueden constituir datos importantes para hacer el diagnóstico.

La ecocardiografía es en la actualidad la técnica de elección para el diagnóstico de la TGAcc. La ecografía fetal permite el diagnóstico prenatal de la enfermedad, y la ecografía transtorácica se utiliza de rutina para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes. La ecografía transesofágica multiplanar normalmente se reserva para la valoración perioperatoria de esta malformación (**Figura 17.2**). Más recientemente, la ecografía tridimensional puede proporcionar un análisis más detallado de la morfología cardíaca.[17-19]

El diagnóstico ecocardiográfico de la transposición corregida de las grandes arterias se debe basar en una secuencia anatómica que permita definir el situs atrial, la conexión atrioventricular y la ventriculoarterial. Se deben usar posiciones no convencionales del transductor si consideramos que tanto la ubicación del corazón en

el tórax como la del septum interventricular pueden ser anormales. El situs atrial se identifica por la morfología de las orejuelas, por las conexiones venosas sistémicas y pulmonares o por la relación aorto-cava a nivel del abdomen. La unión atrioventricular se determina al identificar los ventrículos conectados a atrios opuestos. La anatomía de los ventrículos se conoce, entre otros datos, tanto por la inserción de las válvulas atrioventriculares en el septum interventricular como por su morfología durante la sístole ventricular. Al utilizar la aproximación de cuatro cámaras, se observa que la válvula tricúspide tiene una inserción más apical que la válvula mitral. Al obtener el registro de dicha válvula con el eje transversal, vemos que durante la sístole ventricular presenta tres valvas. Estos datos, más la presencia de banda moderadora en la cavidad ventricular, son más que suficientes para identificar el ventrículo como de morfología derecha. Con la misma aproximación de las cuatro cavidades registramos ecos de otra válvula con inserción basal, lo que, aunado a la presencia de dos músculos papilares, es suficiente para definir la cámara ventricular como izquierda.

La característica de la porción trabeculada de cada ventrículo es un dato menos confiable para el diagnóstico anatómico de las cámaras ventriculares. Para asegurar el diagnóstico de conexión ventriculoarterial discordante, estamos obligados a determinar la unión de los infundíbulos con las grandes arterias. Las características ecocardiográficas de las grandes arterias son las mismas de un corazón normal, y, al utilizar la aproximación de las cuatro cámaras, tratando de identificar con ella la ruta arterial con el eje longitudinal o la aproximación subcostal, detectamos la aorta conectada al ventrículo derecho y la arteria pulmonar al izquierdo. El eje transversal a nivel de las grandes arterias muestra que la aorta es anterior e izquierda, y la arteria pulmonar, posterior y derecha. Para aquellos casos en situs inversus atrial, los datos ecocardiográficos útiles son los mismos para los casos en situs solitus. Por el mismo procedimiento, es posible definir las características anatómicas de las lesiones asociadas y asimismo valorar su gravedad; este aspecto es importante, principalmente en aquellos casos de displasia de la válvula tricúspide, cuyo conocimiento es importante en la valoración preoperatoria de aquellos enfermos que tienen además defecto septal interventricular.

La evaluación ecocardiográfica resulta esencial para guiar la reparación quirúrgica. El tamaño y la localización de la comunicación interventricular indicarán al cirujano si es necesario agrandar el defecto para proceder con el procedimiento de Rastelli, o si la comunicación no se puede cerrar por estar demasiado alejada del tracto de salida ventricular. El tamaño y grado del tracto de salida subpulmonar determinará si el paciente es candidato para la operación de doble-switch, dado que esta intervención está contraindicada si la válvula pulmonar es demasiado pequeña o hay obstrucción subpulmonar severa.

La definición de la morfología y función de las válvulas atrioventriculares es de suma importancia. La ecografía permite determinar con exactitud el grado de insuficiencia tricuspídea y su etiología, bien sea debido a una malformación intrínseca de la válvula, a dilatación anular o a distorsión de su anillo secundaria al desplazamiento septal. La presencia de cabalgamiento del septo ventricular con inserción anormal de las cuerdas valvulares puede dificultar el agrandamiento de la comunicación interventricular y, ocasionalmente, la hipoplasia ventricular asociada puede impedir la reparación biventricular. La presencia de una malformación significativa de la válvula mitral excluye el doble-switch de las opciones quirúrgicas. Finalmente, el tamaño y la función ventricular, la presencia de "no-compactación" del miocardio del ventrículo derecho y la disposición de las arterias coronarias se analizan por medio de la ecografía con alta fiabilidad.

La angiografía es muy útil para establecer el diagnóstico de TGAcc, ya que define la anatomía ventricular y puede caracterizar con precisión la doble discordancia de las conexiones entre los atrios, los ventrículos y los grandes vasos (**Figura 17.3**). Además de que por medio del cateterismo podemos obtener las presiones de las cámaras cardíacas, las vistas angiográficas pueden identificar con precisión la naturaleza de las estenosis pulmonares, la localización y número de los defectos septales y el resto de las lesiones asociadas. No obstante, debido a que la ecocardiografía se ha convertido en un estudio muy confiable para definir la anatomía intracardíaca y para evaluar la función ventricular y, específicamente, la función valvular, actualmente el cateterismo cardíaco está indicado por razones muy específicas. Entre estas indicaciones se incluyen las siguientes: definición de la anatomía coronaria, localización de los defectos septales musculares, evaluación de la presión arterial pulmonar y la determinación del nivel de la obstrucción a la vía de salida pulmonar, entre otras. El cateterismo intervencionista es muy útil para el manejo de la estenosis valvular pulmonar, las estenosis de ramas pulmonares, las obstrucciones de los conductos extracardíacos, el implante de prótesis pulmonares percutáneas y

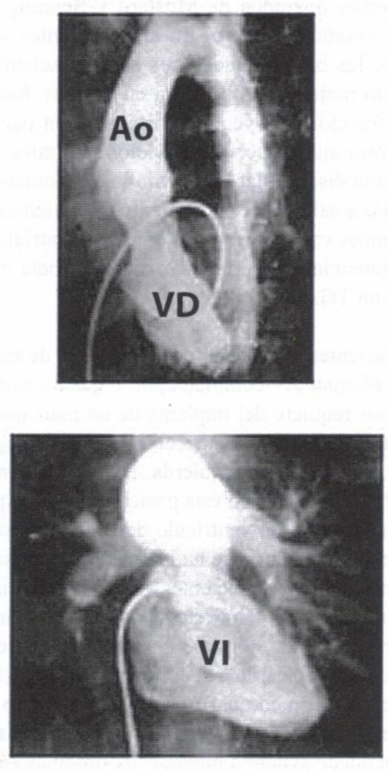


Figura 17.3. Angiografía de un paciente con transposición corregida de grandes arterias, en donde se observa la aorta que emerge del ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar del derecho. Abreviaciones: Ao - Aorta. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo.

el cierre de los defectos musculares interventriculares de difícil acceso quirúrgico.

En la actualidad se reconoce que las imágenes de resonancia magnética son una herramienta diagnóstica muy poderosa y esta técnica ha sido ampliamente adoptada para la evaluación de la TGAcc, así como otras malformaciones cardíacas congénitas complejas. Además de brindar una mejor caracterización anatómica, es muy útil para la evaluación de la función ventricular derecha y la competencia valvular tricuspídea de los pacientes adultos con TGAcc.

TRATAMIENTO

Médico

Existen muy pocos datos para sustentar el tratamiento médico de la disfunción del ventrículo derecho en posición sistémica en la TGAcc. Para el tratamiento de la falla cardíaca sintomática, así como para la disfunción ligera a moderada del ventrículo derecho, la mayoría de los centros recomiendan la misma estrategia que actualmente se utiliza para prevenir la falla sistémica del ventrículo izquierdo. Dicha estrategia incluye el uso de inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y bloqueadores de los receptores de angiotensina II (ARA-II). Sin embargo, los datos extrapolados de estudios llevados a cabo en el seguimiento de pacientes operados de Mustard y Senning han demostrado poco o ningún beneficio. En años recientes se ha estudiado el efecto de los beta-bloqueadores en los pacientes con TGAcc, demostrando mejoría significativa en la clase funcional, calidad de vida y fracción de eyección sistémica, en pacientes con disfunción ventricular derecha en posición sistémica.[20-25] Estos datos recientemente disponibles, así como la extrapolación de los estudios llevados a cabo en el seguimiento de pacientes con transposición de grandes vasos corregidos con switch atrial, sugieren algún beneficio potencial y recomiendan el uso de beta-bloqueadores en pacientes con TGAcc.

Los pacientes con TGAcc tienen un 2% de riesgo por año de desarrollar bloqueo AV completo, por lo que un número importante de individuos requiere del implante de un marcapaso permanente. El cable de estimulación ventricular normalmente se coloca en el ventrículo de morfología izquierda. La falta de sincronía causada por el implante del cable en esta posición puede impactar negativamente en la función del ventrículo derecho en posición sistémica. Gracias a esta experiencia se ha intentado la terapia de resincronización ventricular en los pacientes que presentan disfunción severa del ventrículo derecho. Para esto se necesita implantar un cable en el seno coronario para estimular el ventrículo derecho. En algunos casos, el implante epicárdico de los cables es la única opción debido a la ausencia de seno coronario. Aunque el número de pacientes es muy pequeño y aún falta un seguimiento a largo plazo, este tipo de tratamiento puede ayudar a mejorar los síntomas en algunos casos.

La disfunción del ventrículo derecho en posición sistémica no se presenta aisladamente, y con frecuencia se asocia con insuficiencia tricuspídea de importante repercusión hemodinámica. La insuficiencia cardíaca que se presenta como consecuencia requiere tratamiento con diuréticos, digoxina y fármacos que disminuyan la poscarga. En el pasado se utilizaba tratamiento médico prolongado. Sin embargo, actualmente se recomienda el tratamiento quirúrgico temprano debido a la rápida progresión de la disfunción ventricular derecha.

Tratamiento quirúrgico

Se han publicado muchos estudios que describen la evolución a largo plazo de los pacientes con TGAcc que no se han sometido a tratamiento quirúrgico. Asimismo, un buen número de estudios han revisado la evolución del tipo de tratamiento quirúrgico "fisiológico", "clásico" o "tradicional", enfocado a la corrección de las anomalías asociadas en las malformaciones en las que el ventrículo derecho continúa siendo el soporte de la circulación sistémica. La mayoría de los informes destacan la pobre sobrevida que tienen los pacientes que ya han desarrollado insuficiencia tricuspídea, del orden de 40 a 60% a los 5 años. Esto es aún peor en caso de insuficiencia ventricular derecha. La tasa de sobrevida con tratamiento quirúrgico tradicional es muy baja. Un estudio reciente del Hospital de Niños de Boston reporta una sobrevida del 70% a los 10 años. Muchos investigadores piensan que los resultados poco satisfactorios se deben a un deterioro rápido del ventrículo derecho y de la válvula tricúspide cuando se exponen a la circulación sistémica, que finalmente conduce a la falla ventricular. Considerando estos resultados, desde mediados de la década del 90, muchos cirujanos han optado por la corrección "anatómica" en lugar de la corrección "clásica" o "tradicional". La corrección "anatómica" consiste en recolocar el ventrículo izquierdo como ventrículo sistémico y el ventrículo derecho en la circulación pulmonar. Esto se puede llevar a cabo mediante el procedimiento denominado *doble-switch* cuando el paciente no presenta obstrucción a la vía de salida pulmonar. Cuando el paciente padece obstrucción a la vía de salida pulmonar, la corrección "anatómica" se lleva a cabo mediante una combinación de la operación de Rastelli y una reconexión atrial, ya sea con la operación de Mustard o la de Senning.

Más que tener que elegir entre una corrección "fisiológica" o una "anatómica", los cirujanos deben tener en mente un gran número de problemas potenciales cuando se enfrentan a un paciente con TGAcc. Estos problemas incluyen una anatomía intracardíaca muy compleja, caracterizada por múltiples lesiones asociadas, un sistema de conducción especialmente vulnerable a la manipulación quirúrgica y anomalías de las válvulas atrioventriculares.

Procedimientos paliativos

En los lactantes sintomáticos puede estar indicado un tratamiento paliativo inicial, ya sea una fístula sistémico-pulmonar o un bandaje del tronco de la arteria pulmonar.

La fístula sistémico-pulmonar puede estar indicada en el tratamiento de los neonatos cianóticos que tienen obstrucciones graves a la vía de salida pulmonar o presentan una atresia pulmonar, dejando la opción de la cirugía correctiva para el futuro. También puede formar parte inicial del arsenal quirúrgico en los casos en los que se plantea la corrección univentricular mediante el procedimiento de Fontan o en los pacientes con ventrículos

desbalanceados o cabalgamiento de las válvulas atrioventriculares. De hecho, quienes padecen TGAcc con frecuencia tienen una restricción natural del flujo pulmonar debido a la alta frecuencia de obstrucciones a la vía de salida ventricular que muestran.

Con menor frecuencia puede estar indicado el bandaje de la arteria pulmonar en pacientes con hiperflujo pulmonar debido a una comunicación interventricular muy grande y sin obstrucción a la vía de salida pulmonar. Con el advenimiento del procedimiento de doble switch, el bandaje de la arteria pulmonar puede estar indicado como parte de la preparación del ventrículo izquierdo en los pacientes que presentan TGAcc con septum interventricular íntegro o un defecto septal interventricular pequeño, en quienes la masa ventricular y la presión del ventrículo izquierdo se encuentran disminuidas.

Procedimientos correctivos

Tradicionalmente, el abordaje de la TGAcc ha tenido como propósito corregir los defectos asociados, sin tomar en cuenta las discordancias atrioventriculares y ventriculoarteriales. Con este abordaje "fisiológico", el ventrículo derecho queda como ventrículo sistémico y la válvula tricúspide funciona como válvula sistémica. Como ya se ha dicho, varios estudios han puesto en duda la capacidad del ventrículo derecho y de la válvula tricúspide para soportar estas funciones en el mediano y largo plazo. Con estos argumentos en mente, la decisión entre una corrección "clásica" y una corrección "anatómica" puede ser difícil y debe individualizarse para cada uno de los pacientes. Los dos abordajes ostentan ventajas y desventajas que tienen que ser tomadas en cuenta para cada paciente en particular y deben dictar la conducta apropiada.

Corrección clásica (fisiológica)

La corrección "clásica" o "fisiológica" de la TGAcc consiste básicamente en la corrección de las anomalías asociadas. Este tipo de procedimiento no corrige la discordancia atrioventricular ni ventriculoarterial y mantiene el ventrículo derecho como ventrículo sistémico. Comprende el cierre de la comunicación interventricular y la ampliación de la vía de salida pulmonar. Como ya se ha mencionado previamente, la comunicación interventricular puede estar localizada en cualquier lugar del septum interventricular, pero con mayor frecuencia se ubica en la región perimembranosa. Estos defectos se pueden cerrar a través del atrio derecho y la válvula mitral. Con menor frecuencia se pueden abordar a través de la arteria aorta o de la arteria pulmonar. La ventriculotomía izquierda también puede ser útil para abordar la comunicación interventricular en los casos con atresia o estenosis severa pulmonar, en quienes se planea colocar un injerto extracardíaco para establecer la conexión ventriculopulmonar. La ventriculotomía derecha debe evitarse a toda costa durante la corrección "fisiológica", ya que afecta negativamente la función del ventrículo derecho en posición sistémica. El defecto se cierra con un parche mediante el uso de suturas separadas apoyadas en almoadillas de teflón o con una sutura continua. Debe tenerse mucho cuidado al colocar las suturas para no lesionar el tejido de conducción, el cual se localiza en la parte anterosuperior del borde del defecto septal ventricular; esto se logra aplicando las suturas en el lado septal del ventrículo derecho.

Como ya se ha dicho, el grado de obstrucción a la vía de salida pulmonar, así como su etiología (ya sea supravalvular, valvular o subvalvular), es muy variable en los casos de TGAcc. En los casos en los que la estenosis se debe principalmente a una membrana subvalvular o a una fusión parcial de los velos valvulares, una resección de la membrana subvalvular o una comisurotomía puede ser suficiente. Sin embargo, cuando hay obstrucciones en varios niveles o, como ocurre con más frecuencia, la obstrucción tiene un componente muscular, la ampliación quirúrgica resulta inadecuada. Esto se debe a un desplazamiento posterior de la vía de salida del ventrículo izquierdo (pulmonar), la cual se encuentra en medio de las dos válvulas atrioventriculares. La localización del tejido de conducción y de las arterias coronarias también complica la ampliación de la vía de salida pulmonar de la misma manera en que se hace en los casos con concordancia ventriculoarterial, haciendo una incisión que cruza por el anillo valvular pulmonar. Como alternativa, la mejor manera de resolver la obstrucción a la vía de salida pulmonar consiste en establecer la conexión ventriculopulmonar con un injerto extraanatómico entre el ventrículo izquierdo y el tronco de la arteria pulmonar. Los injertos valvados, tales como los homoinjertos, o los xenoinjertos valvados, como el de la yugular bovina, son los más utilizados para establecer la conexión ventriculopulmonar. También se pueden emplear injertos de pericardio o de materiales sintéticos no valvados.

Los resultados de la corrección clásica son muy variables. Algunos pacientes presentan una buena supervivencia a largo plazo con la corrección clásica.[26-29] Desafortunadamente, la función del ventrículo derecho casi siempre se deteriora en el largo plazo. De hecho, dejar el ventrículo derecho en posición sistémica casi siempre termina provocando una insuficiencia tricuspídea severa e insuficiencia cardíaca.[28-30] Se ha reportado una sobrevida del 48 al 72% en los pacientes sometidos a corrección clásica de la TGAcc.[27,31,32] La disfunción ventricular derecha rápidamente progresiva parece estar relacionada a insuficiencia tricuspídea, bloqueo atrioventricular completo, así como a la necesidad del implante de un marcapaso y a arritmias crónicas.[11,26,33,34]

Los malos resultados en el largo plazo fueron la fuerza conductora que empujó el desarrollo de la corrección anatómica. Con estos procedimientos quirúrgicos se espera una mejor función ventricular sistémica, ya que el ventrículo morfológicamente izquierdo vuelve a estar en la circulación sistémica. No obstante, la evidencia aún no ha demostrado estos beneficios esperados. Aún así, en casos que presentan una insuficiencia tricuspídea severa es probable que la corrección anatómica ofrezca una mejor tasa de sobrevida si se compara con la corrección "clásica" o "fisiológica.[34,35] En los casos que no presentan insuficiencia tricuspídea en el preoperatorio, la corrección convencional puede alcanzar una tasa de sobrevida del 72% a los 30 años.[35]

Corrección anatómica

La denominada corrección "anatómica" comprende un grupo de procedimientos quirúrgicos que se llevan a cabo en los pacientes con TGAcc con el objetivo de colocar el ventrículo de morfología izquierda como ventrículo sistémico y el ventrículo derecho como bomba en la circulación pulmonar. Puede ser un procedimiento de

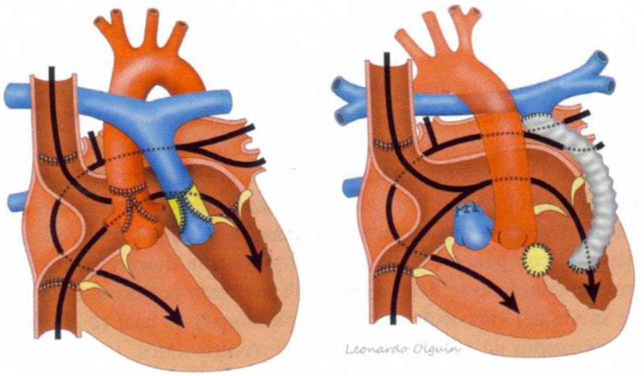


Figura 17.4. Diagrama de la corrección anatómica de una transposición corregida de grandes arterias con técnica de doble-switch. En la figura de la izquierda se muestran los procedimientos de Senning con Jatene, y en la figura de la derecha los de Senning con Rastelli, utilizados en presencia de estenosis pulmonar.

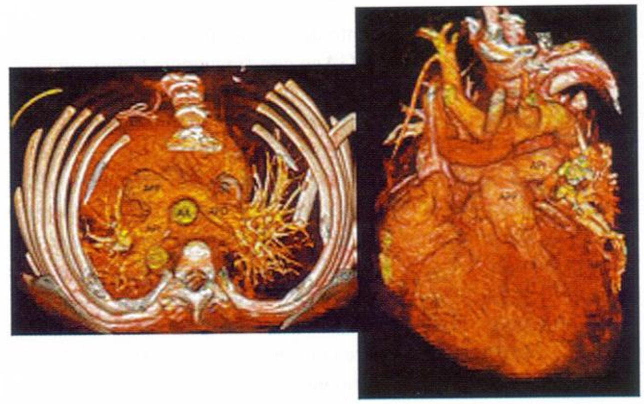


Figura 17.5. Reconstrucciones tomográficas tridimensionales de un paciente con transposición corregida de grandes arterias operado con técnica de doble-switch. Nótese la posición posterior de la aorta en relación con la arteria pulmonar como consecuencia de la maniobra de Lecompte. Abreviaciones: APP - Arteria pulmonar principal. API - Arteria pulmonar izquierda. APD - Arteria pulmonar derecha. AA - Aorta ascendente.

doble-switch cuando la concordancia atrioventricular se restablece por medio de una reconexión atrial (Mustard o Senning) y la concordancia ventriculoarterial se reconstruye por medio de un switch arterial (operación de Jatene).[36] Los pacientes con obstrucción severa de la vía de salida pulmonar no son buenos candidatos para esta operación de doble-switch. En estos casos, la reconexión atrial (Mustard o Senning) se acompaña de un túnel intraventricular que establece la conexión del ventrículo izquierdo a la aorta y la conexión ventriculopulmonar se establece mediante un injerto extraanatómico del ventrículo derecho al tronco de la arteria pulmonar. Este tipo de procedimiento se conoce como Rastelli-Mustard o Rastelli-Senning (**Figura 17.4**).[37]

El doble-switch es un procedimiento muy demandante para el cual se deben tomar en cuenta varios elementos en los pacientes que sean considerados buenos candidatos. Primero, no deben existir obstrucciones significativas entre los ventrículos y las grandes arterias; segundo, los ventrículos deben estar balanceados; tercero, las presiones del ventrículo morfológicamente izquierdo deben tener una presión de aproximadamente el 75% de las presiones del ventrículo derecho, con buena función ventricular; cuarto, la anatomía de las arterias coronarias debe ser favorable para la translocación arterial.

Hasta ahora es incierto si la corrección anatómica debe considerarse como la mejor opción para los pacientes con TGAcc. De hecho, la corrección anatómica inicialmente fue propuesta para mantener una mejor función sistólica del ventrículo izquierdo en el largo plazo. Para evaluar este concepto resulta útil el control con angiotomografía y la reconstrucción tridimensional postoperatoria (**Figura 17.5**). Sin embargo, en tanto que los resultados reportados en el corto y mediano plazo demostraron una reducción de las tasas de complicaciones,[38-40] muchos estudios no han podido demostrar una reducción significativa de los casos con disfunción ventricular sistémica.[35,41,42] Además, múltiples investigaciones han reportado un incremento en la incidencia de bloqueo atrioventricular que ameritó el implante de un marcapaso en los pacientes sometidos a corrección anatómica comparados con los que tuvieron una corrección clásica.[35,40,43]

Obviamente, el éxito de la operación de doble-switch descansa en la capacidad del ventrículo morfológico izquierdo de soportar la circulación sistémica después de la operación. Como preparativo para un doble-switch, el ventrículo morfológico izquierdo puede ser reentrenado mediante la colocación de una banda en el tronco de la arteria pulmonar. Es el mismo principio que se ha aplicado para reentrenar el ventrículo izquierdo en los casos de transposición de grandes arterias de presentación tardía.[44,45] Los pacientes con insuficiencia cardíaca grave en la infancia con frecuencia desarrollan hipertensión arterial pulmonar y, por lo tanto, están expuestos a resistencias altas, manteniendo la función ventricular izquierda. De la misma manera, los pacientes con defectos septales interventriculares no restrictivos o con obstrucción a la vía de salida pueden mantener una buena función ventricular izquierda y, en consecuencia, ser potenciales candidatos para una operación de doble-switch en un solo tiempo quirúrgico (o una operación tipo Rastelli-switch atrial).

Por otro lado, algunos pacientes mantienen presiones pulmonares bajas a pesar de desarrollar disfunción ventricular derecha e insuficiencia tricuspídea asociada. Las resistencias bajas en el lecho vascular pulmonar hacen que involucione el ventrículo de morfología izquierda. Estos pacientes requieren de un reentrenamiento del ventrículo izquierdo antes de que sean considerados para una corrección anatómica. Esto se puede obtener colocando un bandaje en el tronco de la arteria pulmonar.[46] El objetivo del bandaje es elevar la presión sistólica en el ventrículo izquierdo hasta un 75 a 80% de la presión sistólica sistémica. Estas presiones pueden monitorizarse de manera intermitente mediante la colocación de una línea de presión en el ventrículo izquierdo a través de una punción de la vena cava superior o por medio de ecocardiografía.

Quedan por resolver algunas preguntas obvias: ¿Cuál es el destino de un ventrículo izquierdo reentrenado? ¿Será tan fuerte como un ventrículo izquierdo normal que no ha necesitado reentrenarse y será menos propenso a sufrir disfunción que el ventrícu-

lo derecho en posición sistémica? Hasta ahora no existe evidencia para responder completamente estas preguntas. No obstante, parece haber un consenso generalizado con respecto a que actualmente no es posible reentrenar el ventrículo izquierdo con certeza en los pacientes mayores.[47] El límite de edad aún no ha sido establecido, pero hay quienes estiman que cerca de los 15 años es la edad máxima en la que el reentrenamiento del ventrículo izquierdo es seguro. Probablemente sea preferible una edad mucho menor.[46-49]

REFERENCIAS

1. Wilkinson JL, Cochrane AD, Karl TR. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: corrected (discordant) transposition of the great arteries (and related malformations). Ann Thorac Surg 2000; 69 (Suppl):S236.
2. Jacobs JP, Franklin RCG, Wilkinson JL, et al. The nomenclature, definition and classification of discordant atrioventricular connections. Cardiol Young 2006;16 (Suppl. 3):72.
3. Von Rokitansky CF. Die Defekte der Scheidewande des Herzens. Vienna: Wilhelm Browmiller; 1875. p. 83.
4. Cardell BS. Corrected transposition of the great vessels. Br Heart J 1956; 18:186.
5. Lev M, Rowlatt UF. The pathologic anatomy of mixed levocardia: a review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition. Am J Cardiol 1961; 8:216.
6. Schiebler GL, Edwards JE, Burchell HB, et al. Congenital corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases. Pediatrics 1961;27:851.
7. Anderson RC, Lillehei CW, Lester RG. Corrected transposition of the great vessels of the heart: a review of 17 cases. Pediatrics 1957; 20:626.
8. Allwork SP, Bentall HH, Becker AE, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: Morphologic study of 32 cases. Am J Cardiol 1976; 38:910.
9. Anderson RH, Becker AE, Gerlis LM. The pulmonary outflow tract in classically corrected transposition. J Thorac Cardiovasc Surg 1975; 69:747.
10. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN. Congenitally corrected transposition of the great arteries (Atrioventricular and ventriculoarterial discordance). En: Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN: Congenital heart disease: Textbook of angiocardiography. Armonk, NY: Futura Publishing Co., Inc.; 1997. p. 1071.
11. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, et al. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. Circulation 1998; 98: 997.
12. Van Praagh R, Papagiannis J, Grunenfelder J, et al. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. Am Heart J 1998; 135:772.
13. Gerlis LM, Wilson N, Dickinson DF. Abnormalities of the mitral valve in congenitally corrected transposition (discordant atrioventricular and ventriculoarterial connections). Br Heart J 1986; 55(5):475.
14. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. Circulation 1974; 50:911.
15. Wilkinson JL, Smith A, Lincoln C, Anderson RH. Conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus. Br Heart J 1978; 40:41.
16. Fyler DC, Keane JF. "Corrected" transposition of the great arteries. En: Fyler DC (ed). Nadas' Pediatric cardiology. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1992. p. 701.
17. Earing M, Ayres N, Cetta F. Congenitally corrected transposition of the great arteries. En: Eidem EW, Cetta F, O'Leary PW (eds.). Echocardiography in pediatric and adult congenital heart disease. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins; 2010.
18. Penny DJ, Somerville J, Redington AN. Echocardiographic demonstration of important abnormalities of the mitral valve in congenitally corrected transposition. Br Heart J 1992; 68(5): 498.
19. Patrignani A, D'Aroma A, Cicogna S. Unusual association between "congenitally corrected transposition of the great arteries" and "noncompaction" of the right systemic ventricle. Int J Cardiovasc Imaging 2009; 25(6):551.
20. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. Pediatrics 2001; 107(3):1.
21. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. Circulation 2002; 105: 1189.
22. Fredriksen PM, Chen A, Veldtman G, et al. Exercise capacity in adult patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. Heart 2001; 85: 191.
23. Yamazaki I, Kondo J, Imoto K, et al. Corrected transposition of the great arteries diagnosed in an 84 year old woman. J Cardiovasc Surg (Torino) 2001; 42:201.
24. Bouallal R, Godart F, Francart C, et al. Interest of beta-blockers in patients with right ventricular systemic dysfunction. Cardiol Young 2010; 20: 615.
25. Bharati S, Lev M, Kirklin JW. Cardiac surgery and the conduction system. 2nd Ed. Mount Kisco, New York: Futura Publishing Co., Inc.; 1992.
26. De Leval MR, Bastos P, Stark J, et al. Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78:515.
27. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. J Am Coll Cardiol 1996; 27:1238.
28. Rutledge JM, Nihill MR, Fraser CD, et al. Outcome of 121 patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. Pediatr Cardiol 2002; 23:137.
29. Ikeda U, Furuse M, Suzuki O, et al. Long-term survival in aged patients with corrected transposition of the great arteries. Chest 1992; 101:1382.
30. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. Am J Cardiol 1990; 65:1222.
31. Graham TP, Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. J Am Coll Cardiol 2000; 36:255.
32. Yeh T Jr, Connelly MS, Coles JG, et al. Atrioventricular discordance: results of repair in 127 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117:1190.
33. Kreutzer C, de Vive J, Oppido G, et al. Twenty-five-year experience with Rastelli repair for transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 120:211.
34. Graham TP, Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. J Am Coll Cardiol 2000; 36:255.
35. Sano T, Riesenfeld T, Karl TR, Wilkinson JL. Intermediate-term



UNIDAD

IV

MALFORMACIONES A NIVEL DE LOS VENTRÍCULOS

Capítulo 18

Comunicación interventricular

Dr. Carlos Zabal Cerdeira y Dr. Juan Calderón-Colmenero

La *comunicación interventricular* es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes en nuestro medio, sólo superada por la persistencia del conducto arterioso y la comunicación interatrial. Se presenta en 2 por cada 1 000 recién nacidos vivos y constituye el 20% de todas las formas de cardiopatía congénita. Como muchas de las malformaciones cardíacas, tiene un origen multifactorial, producto de una predisposición genética en asociación con factores epigenéticos y ambientales. En algunos casos se han encontrando mutaciones en los factores de transcripción TBX5 y GATA4.[1-6]

El tabique interventricular estructuralmente está constituido por dos porciones, la muscular y la fibrosa. La muscular la dividimos en tres regiones: la de entrada, la trabecular y la de salida. El *septum* de entrada se sitúa entre las dos valvas septales de la mitral y tricúspide. Se fusiona con el tabique interventricular, y separa la porción trabecular fina del ventrículo izquierdo de las trabéculas gruesas apicales del ventrículo derecho. El tabique trabecular se fusiona anteriormente con el infundibular, el cual se interpone entre los dos infundíbulos. El septum infundibular es más extenso en el lado derecho que en el izquierdo. El tabique membranoso en el corazón normal es una pequeña estructura que está dividida en dos partes por la valva septal de la tricúspide, la atrioventricular y la interventricular. Las válvulas pulmonar y tricúspide están separadas por una banda muscular que se llama *crista supraventricularis,* estructura con dos componentes: uno entre las sigmoideas aórticas y pulmonares, que es el *septum infundibular*, y el otro que se interpone entre la tricúspide y la arteria pulmonar, y es el *pliegue infundíbulo-ventricular*. La mayor parte de las comunicaciones interventriculares están cercanas o en el área del septum membranoso, por lo que se denominan *perimembranosas*, y pueden involucrar los tabiques de entrada, el trabecular o el infundibular, áreas cercanas a esta estructura. Contrastando con los defectos perimembranosos, en los que parte del borde del defecto está formado parcialmente por el cuerpo fibroso central, existen otros defectos en los que sus bordes son musculares; pueden existir en el área situada entre el septum infundibular y el de entrada, ocupando las zonas musculares de la porción de entrada, de la porción trabecular o de la infundibular. A nivel del tabique infundibular, existe otro tipo de comunicación interventricular en el que sus bordes no están formados exclusivamente por tejido muscular y que tampoco tienen relación con el tabique membranoso. El borde no muscular de ese defecto está formado por la contigüidad de las válvulas sigmoideas, y se denomina *defecto septal ventricular subarterial* (**Figura 18.1**).[1,3]

La comunicación interventricular perimembranosa está situada en el área de la continuidad fibrosa entre las válvulas tricúspide, mitral y aorta (cuerpo fibroso central), puesto que estas estructuras forman parte de sus bordes. Los límites precisos del orificio y su relación con la sigmoidea aórtica y con las válvulas atrioventriculares dependen primariamente de su extensión hacia el septum de entrada, hacia el trabecular o hacia el infundibular. Su borde atrial se dirige al área de la continuidad tricuspídea-mitral. El piso y el borde anterior del orificio están formados por la cresta del tabique de entrada y del trabecular, el cual asciende y se fusiona con el septum infundibular. Visto por el lado derecho, el borde posterior está por debajo de la valva septal de la tricúspide, mientras que el borde atrial se caracteriza por una pequeña área de la continuidad mitro-aorto-tricuspídea. Su piso está formado por el septum de entrada, que se fusiona anteriormente con el trabecular sostenido por la trabécula septomarginal. El techo del orificio está representado por el tabique infundibular, normalmente alineado con el septum trabecular. La sigmoidea aórtica no coronariana tiene continuidad con la valva septal de la mitral, ya que un remanente septal fibroso separa la aorta de la tricúspide. Finalmente, los defectos perimembranosos pueden extenderse hacia el infundíbulo. Vistos desde el lado derecho, tienen estrecha relación con los bordes de la trabécula septomarginal, mientras que del lado izquierdo son vistos en el septum trabecular en zonas variables del tabique.

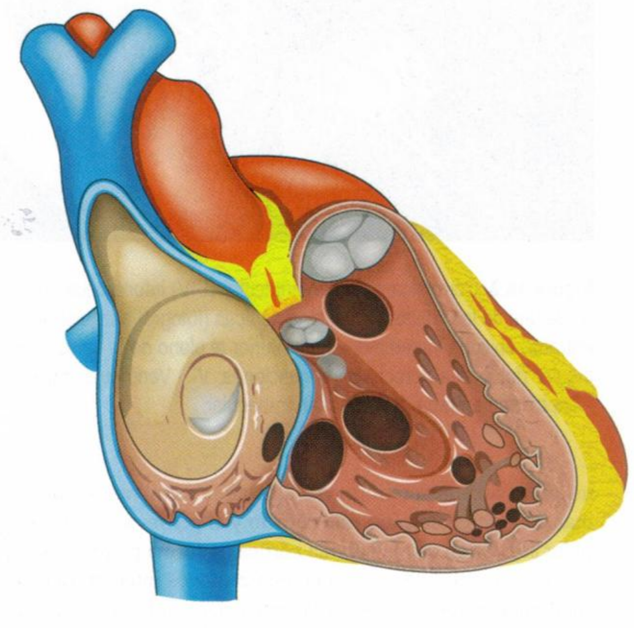


Figura 18.1. Esquema en donde se pueden apreciar los tipos de comunicación interventricular.

Los defectos musculares en el área infundibular del tabique están situados en una zona del tabique infundibular y tienen sus bordes musculares. Visto del lado derecho, el borde superior está formado por un remanente del tabique infundibular, el cual se fusiona anteriormente con el borde anterior de la trabécula septomarginal, la que forma el borde inferior del defecto. Posteriormente, el tabique infundibular se une con el pliegue infundíbulo-ventricular y el brazo posterior de la trabécula septomarginal. Esta fusión de estructuras musculares forma

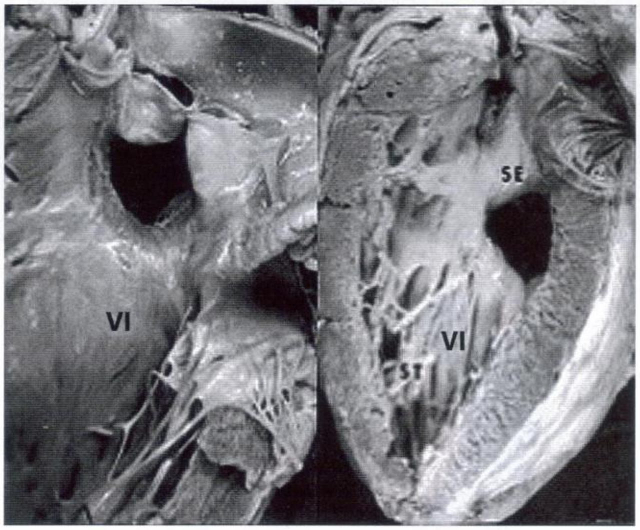


Figura 18.2. Comunicación interventricular (CIV) infundibular con prolapso de una de las valvas sigmoideas aórticas (fotografía izquierda). CIV de entrada, ubicada inmediatamente anterior al plano de la válvula atrioventricular (fotografía derecha). Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo. SE - Septum de entrada. ST - Septum trabecular.

un anillo situado anteriormente al tabique membranoso, que es normal. La diferencia entre este defecto y el perimembranoso infundibular se basa en que la válvula aórtica no forma parte del anillo que circunscribe el defecto. Las comunicaciones interventriculares infundibulares son similares a las musculares infundibulares, excepto por el hecho de que el tabique infundibular está prácticamente ausente. En tal circunstancia, las sigmoideas aórticas y pulmonares están contiguas en el borde superior del orificio. Por este hecho, las cúspides aórticas coronarianas derecha e izquierda se mueven libremente en el infundíbulo del ventrículo derecho y algunas veces la sigmoidea aórtica derecha se prolapsa (**Figura 18.2**).[1,3]

Observamos que al utilizar esta clasificación es fácil relacionar los defectos septales con la sigmoidea aórtica y con el sistema de conducción. Si se trata de un defecto perimembranoso muscular o infundibular, su ubicación alerta al cirujano en el trayecto del sistema de conducción. En los defectos perimembranosos, el sistema de conducción está relacionado con el cuadrante posteroinferior del orificio. En contraste, un defecto muscular en la porción de entrada tiene el sistema de conducción relacionado con el cuadrante superoanterior del orificio. Los defectos musculares en el septum trabecular remotamente estarán relacionados con las ramas principales del sistema de conducción; sin embargo, pueden estar cercanos a las ramas secundarias de éste. Finalmente, los defectos infundibulares musculares o subarteriales no se relacionan con el sistema de conducción.

FISIOPATOLOGÍA

El comportamiento de la cardiopatía depende fundamentalmente del tamaño del orificio y del nivel de las resistencias vasculares pulmonares.[2] Después del nacimiento, la resistencia sistémica se incrementa rápidamente mientras que la pulmonar disminuye. En las primeras horas de vida, las resistencias pulmonares y sistémicas se encuentran balanceadas, por lo que, aun en presencia de una comunicación interventricular amplia, no existirá cortocircuito significativo. Si la comunicación interventricular es amplia, habrá una presión ventricular derecha similar a la aórtica y a la ventricular izquierda. Habitualmente esto ocurre cuando el tamaño de la comunicación interventricular es similar o mayor que el diámetro aórtico. De este modo, el cortocircuito de izquierda a derecha dependerá de la magnitud de las resistencias pulmonares. Como las resistencias pulmonares caen paulatinamente después del nacimiento, habrá flujo preferencial hacia los pulmones, estableciéndose el cortocircuito de izquierda a derecha.[7] Para mantener un volumen sistémico adecuado, el ventrículo izquierdo incrementa su gasto para compensar el cortocircuito. La disminución de las resistencias vasculares pulmonares se hace en forma progresiva en las primeras semanas de vida; a medida que esto ocurre, crece el cortocircuito de izquierda a derecha, aumentando por consiguiente el flujo pulmonar y el retorno venoso al atrio y ventrículo izquierdos. El incremento en el retorno venoso eleva la presión telediastólica del ventrículo izquierdo a tal punto que esa cámara, por un llenado diastólico importante, supera el límite de su curva de función; de este modo, aparece insuficiencia contráctil ventricular izquierda. Las consecuencias inmediatas serán un ascenso en la presión media del atrio izquierdo, hipertensión venocapilar pulmonar y edema agudo pulmonar. Un poco más tarde aparece la insuficiencia ventricular derecha; sin embargo, algunas veces se manifiesta varias semanas después de la falla izquierda.

La evolución de la insuficiencia cardíaca es variable y depende del comportamiento de las resistencias pulmonares; en los casos en los que las resistencias pulmonares tardan en reducirse, su aparición es tardía. Pacientes que viven en determinada altitud por encima del nivel del mar presentan una caída lenta de las resistencias pulmonares como consecuencia de la hipoxia relativa.[7,8] El edema pulmonar por sí solo también retrasa la caída de las resistencias pulmonares. Las resistencias vasculares pulmonares en las comunicaciones interventriculares amplias no caen a niveles normales. Entre los 3 y 6 meses de edad se observa una disminución alrededor de 3 o 4 U Wood. Este comportamiento es distinto en pacientes con corazones normales, en los que la caída es de hasta 1 o 2 U Wood.[2-5]

Las alteraciones histológicas son las responsables del incremento de las resistencias vasculares pulmonares. Se caracterizan por hipertrofia de la capa media de las arteriolas pulmonares, muscularización distal de microvasos y el desarrollo de lesiones plexiformes. A la vez ocurre activación de factores vasoconstrictores dependientes del endotelio y alteración de los mecanismos de vasodilatación endotelial. Otras veces no se observa involución de la hipertrofia muscular que existe al nacimiento; de este modo, el incremento de las resistencias estaría dado por la persistencia del patrón vascular arteriolar fetal.[2]

A medida que se incrementan las resistencias pulmonares, disminuye el cortocircuito de izquierda a derecha a nivel ventricular y también el retorno venoso al atrio izquierdo. Como consecuencia, cae la presión media del atrio izquierdo y la presión telediastólica del ventrículo izquierdo, mejorando el cuadro congestivo. Este cambio hemodinámico empieza habitualmente a los seis meses de edad; al final del segundo año, ya no es frecuente encontrar en

estos pacientes cuadro congestivo. El incremento de las resistencias pulmonares a niveles superiores a los de las resistencias sistémicas invierte el cortocircuito ventricular y aparece la cianosis, primero durante el esfuerzo y luego en reposo. En las comunicaciones interventriculares de tamaño mediano, la fisiopatología dependerá fundamentalmente del área del defecto. Cuando la presión sistólica del ventrículo derecho es mayor del 50% de la presión sistémica, estos pacientes pueden desarrollar resistencias vasculares pulmonares elevadas al igual que los portadores de comunicaciones interventriculares grandes. Cuando la presión sistólica del ventrículo derecho está entre 40 y 75% de la presión sistémica, aparece la insuficiencia cardíaca. Si la comunicación interventricular es muy amplia y los pacientes sobreviven, aparece enfermedad vascular pulmonar hipertensiva. Estas alteraciones casi siempre se desarrollan en los pacientes con defectos suficientemente grandes para producir cortocircuito importante y presión sistólica de arteria pulmonar superior al 50% de la sistémica. Si el flujo pulmonar es tres veces mayor que el valor normal y la presión sistólica de la arteria pulmonar es superior al 50% de la sistémica, inevitablemente se incrementarán las resistencias vasculares pulmonares si no se cierra el defecto. Si el flujo pulmonar es menos de dos veces su valor normal y la presión sistólica de la arteria pulmonar no está elevada, difícilmente aumentarán las resistencias arteriales pulmonares.

Las comunicaciones interventriculares pequeñas se localizan con frecuencia en el tabique muscular y no ocasionan incremento en las resistencias pulmonares. La maduración de las arteriolas pulmonares sigue el curso habitual de una persona con corazón sano. En estos pacientes, la presión sistólica de la arteria pulmonar es normal; estos defectos con frecuencia se cierran en los dos primeros años de vida; otras veces, el cierre espontáneo puede ocurrir más tarde.[6,7]

La comunicación interventricular puede cerrarse espontáneamente.[6-8] La incidencia de cierre espontáneo no es del todo conocida, y la frecuencia varía en diferentes series, siendo más frecuente en aquellos defectos pequeños. En una serie que incluyó a 290 pacientes con comunicación interventricular trabecular, hubo cierre espontáneo en 123 de 180 casos (68%) y sólo 31 de 107 pacientes con comunicación interventricular perimembranosa. El cierre en el caso de los defectos trabeculares ocurrió desde edades tempranas hasta los 10 años; en contraposición, el cierre de las comunicaciones interventriculares perimem bramosas fue excepcional después de los 5 años de edad.[9] Se considera que entre el 5 y el 10% de las comunicaciones interventriculares con repercusión hemodinámica importante sufren cierre espontáneo y que probablemente entre el 50 y el 80% de las pequeñas tienen la misma evolución.

Varios son los mecanismos de cierre espontáneo de las comunicaciones interventriculares.[6,7] Probablemente la causa más frecuente sea la hipertrofia del músculo del tabique interventricular que circunda el defecto. Otras veces, el defecto septal ventricular puede ser cerrado por la valva septal de la tricúspide que se adosa al tabique interventricular. El adosamiento puede ser provocado por una endocarditis infecciosa no diagnosticada y tratada como una infección inespecífica. Otro mecanismo de cierre se debe al paso de sangre a alta velocidad a través del defecto, lo que crea una presión negativa inmediatamente debajo de la hoja septal, atrayéndola hacia el margen del orificio. Es raro que el cierre espontáneo por adhesión de la válvula tricúspide produzca insuficiencia tricuspídea.[10]

El aneurisma de la porción membranosa del tabique interventricular es una malformación anatómica relativamente frecuente en los casos de comunicación interventricular. Tiene forma sacular, está adosado a los bordes de la comunicación interventricular y su tamaño es variable. Los portadores de aneurisma del tabique interventricular generalmente son asintomáticos; su presencia debe sospecharse en aquellos casos de comunicación interventricular en vías de cierre espontáneo. Existe, sin embargo, un pequeño número que presenta arritmias cardíacas tales como extrasístoles supraventriculares, fibrilación o flúter atrial y bloqueo atrioventricular de grado variable con síndrome de Stockes-Adams.[11] El prolapso de la válvula sigmoidea aórtica y la insuficiencia aórtica pueden aparecer en la evolución de una comunicación interventricular, sobre todo en los casos de defectos interinfundibulares. Se refiere una frecuencia de prolapso del 20% y de insuficiencia aórtica del 16% en defectos infundibulares, y del 10 y 6% respectivamente en defectos septales perimembranosos.[12] Se piensa que el prolapso de la sigmoidea se debe a que la estructura anatómica que sostiene la valva se debilita progresivamente; otros piensan que la ausencia de tabique infundibular inmediatamente por debajo de la sigmoidea facilita su prolapso hacia el defecto septal, produciendo regurgitación valvular. La progresión de la insuficiencia aórtica se vuelve una complicación grave; en determinadas circunstancias, domina el cuadro hemodinámico de la cardiopatía.

Finalmente, la endocarditis infecciosa se presenta en aquellos pacientes portadores de comunicaciones interventriculares pequeñas. Se localiza en el endocardio del ventrículo derecho, en el sitio de la erosión producida por el chorro de la sangre que choca contra la pared ventricular. Algunos pacientes portadores de comunicación interventricular desarrollan estenosis pulmonar infundibular, principalmente en los casos con cortocircuito moderado o severo, constituyendo pues una lesión observada en la historia natural de estas cardiopatías. Esta alteración anatómica, poco habitual antes de la edad de 2 años, mejora el cuadro clínico, ya que el incremento en la presión sistólica del ventrículo derecho disminuye el cortocircuito de izquierda a derecha, y su progresión invierte el cortocircuito con la consecuente aparición de cianosis.

DIAGNÓSTICO

Las manifestaciones clínicas de la comunicación interventricular se deben a los cambios hemodinámicos y complicaciones que aparecen con la evolución de la cardiopatía. La mayoría de los defectos son diagnosticados por las características del soplo que se escucha en el precordio. Este soplo aparece después de que empiezan a bajar las resistencias pulmonares, permitiendo así el cortocircuito de izquierda a derecha. La aparición del soplo sistólico tiene un comportamiento típico. Si la comunicación interventricular es pequeña, se escucha a partir del nacimiento; sin embargo, si las comunicaciones interventriculares son amplias, éste aparece posterior a la disminución de las resistencias pulmonares.[1-3]

Los lactantes portadores de comunicación interventricular restrictiva no tienen síntomas, pero no se debe considerar la falta de síntomas en los dos primeros meses de vida como indicativo de un defecto poco importante, ya que el cortocircuito está limitado por las resistencias vasculares pulmonares elevadas. El paciente debe ser visto con frecuencia y examinado cuidadosamente hasta

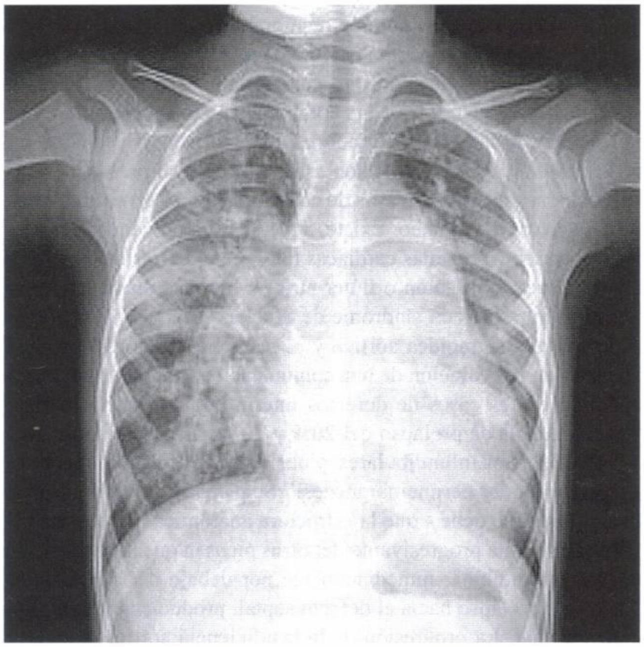


Figura 18.3. Radiografía posteroanterior de tórax que muestra importante hiperflujo pulmonar con cardiomegalia moderada y abombamiento del botón pulmonar.

la edad de seis meses. Si hasta los seis meses no aparece el cuadro congestivo y no existen otros datos que sugieran comunicaciones interventriculares amplias, la enfermedad tendrá mejor pronóstico. Si, por otra parte, los portadores de comunicaciones interventriculares menores de 2 meses presentan insuficiencia cardíaca, se deben sospechar otras malformaciones asociadas o condiciones como la anemia. Ocasionalmente, el paciente puede presentar el cuadro congestivo en los primeros 2 meses. En la comunicación interventricular amplia, el niño tolera los primeros meses de vida sin mayores molestias, y progresivamente aparecen los síntomas, cuya magnitud dependerá del comportamiento de las resistencias pulmonares. Los síntomas iniciales incluyen dificultad para ganar peso y disnea y sudoración excesiva durante la alimentación, con frecuentes episodios de infecciones respiratorias.

La insuficiencia cardíaca derecha se manifiesta por hepatomegalia, ingurgitación yugular y edema periférico. En el lactante, el edema periférico no es frecuente y la ingurgitación yugular algunas veces es difícil de detectar por el cuello corto propio de este grupo etario. De este modo, la hepatomegalia es el dato más consistente de insuficiencia cardíaca derecha. Algunas veces, entre el sexto y el noveno mes de vida puede ocurrir una mejoría espontánea debido a una disminución del tamaño de la comunicación interventricular, al incremento de las resistencias vasculares, o bien por una hipertrofia infundibular derecha, factores que reducen el cortocircuito de izquierda a derecha. Las características del segundo ruido y la intensidad del soplo pueden ser orientadoras. Si existe cierre espontáneo, el segundo ruido disminuye de intensidad y el soplo incrementa su frecuencia y acorta su duración. Si la mejoría se debe al ascenso de las resistencias vasculares pulmonares, el componente pulmonar del segundo ruido se escucha fuerte y único, se reduce el impulso ventricular izquierdo y aumenta el derecho. Si la mejoría se debe a la hipertrofia infundibular, observaremos decremento del componente pulmonar del segundo ruido; el soplo sistólico es en diamante, localizado en la parte alta del precordio, lo que sugiere la presencia de estenosis pulmonar. La estenosis puede ser lo suficientemente marcada para invertir el cortocircuito, producir cianosis y causar algún grado de limitación física.

Los defectos intermedios tienen un comportamiento clínico variable que depende del grado de cortocircuito y de las cifras de las resistencias vasculares pulmonares. De este modo, un grupo de pacientes presenta cortocircuito de izquierda a derecha importante, pero en ellos la hipertensión pulmonar tiene un curso evolutivo lento y la insuficiencia cardíaca, cuando está presente, es de fácil control y estable por muchos años. En estos enfermos, existirá siempre gradiente entre las resistencias pulmonares y las sistémicas. La igualdad o incremento de las resistencias pulmonares a valores mayores que las resistencias sistémicas podrá ocurrir en la edad adulta, siempre y cuando se permita que estos pacientes sean dejados a su historia natural.

Los enfermos con comunicaciones interventriculares pequeñas no presentan otros datos de interés más que la presencia de un soplo sistólico rudo en mesocardio, que ocupa las dos terceras partes de la sístole, de morfología romboidal, rápidamente creciente y lentamente decreciente. Este soplo se acompaña de frémito y su sitio de mayor intensidad es el tercero o cuarto espacio intercostal izquierdo. Otras veces el soplo puede ocupar toda la sístole ventricular. El primero y segundo ruidos son normales.

Las comunicaciones interventriculares con cortocircuito de izquierda a derecha importante presentan deformidad precordial. Se percibe en mesocardio un frémito sistólico más intenso en los tercero y cuarto espacios intercostales izquierdos. En presencia de cortocircuito significativo y de hipertensión arterial pulmonar, se palpa un impulso precordial derecho en el borde paraesternal izquierdo, así como un ápex de ventrículo izquierdo globoso y desplazado hacia la izquierda. Si existe hipertensión pulmonar, desaparece el impulso precordial izquierdo, se manifiesta aún más el impulso ventricular derecho y se palpa en el segundo espacio intercostal izquierdo el cierre del componente pulmonar del segundo ruido. El primer ruido es normal. En todos los casos de comunicación interventricular se escucha un soplo sistólico en mesocardio. La duración y características del soplo dependen fundamentalmente del tamaño de la comunicación interventricular y de la relación entre las resistencias pulmonares y las sistémicas. El soplo sistólico es intenso, fusiforme, creciente o decreciente, y ocupa toda la sístole ventricular. A medida que se incrementan las resistencias pulmonares, el soplo sistólico se vuelve decreciente, disminuye su duración y en determinado momento desaparece. Los soplos sistólicos que ocupan la primera o las dos terceras partes de la sístole ventricular son producidos por comunicaciones interventriculares con hipertensión arterial pulmonar, o bien comunicaciones interventriculares musculares o perimembranosas muy pequeñas. Cuando por la presencia de hipertensión pulmonar desaparece el soplo sistólico, los datos de exploración precordial son los mismos encontrados en pacientes con hipertensión pulmonar.

El aneurisma de la porción membranosa del tabique interventricular es algunas veces silencioso, pero otras produce el soplo

sistólico con refuerzo tardío precedido por un chasquido protosistólico.

El segundo ruido está reforzado en presencia de hipertensión arterial pulmonar. Cuando la comunicación interventricular es pequeña, el desdoblamiento del segundo ruido se explica por la presencia de bloqueo de rama derecha, o bien por una disminución de la fase isométrica del ventrículo izquierdo. Otras veces el soplo holosistólico cubre el componente pulmonar del segundo ruido. En presencia de importante cortocircuito de izquierda a derecha, se incrementa el flujo transvalvular mitral; en estas circunstancias se escucha en el ápex un retumbo mitral producido por una estenosis relativa o funcional y que es manifestación de un gasto pulmonar al menos del doble que el sistémico.

Las alteraciones radiológicas encontradas en las comunicaciones interventriculares traducen el grado del cortocircuito y la presencia de resistencias pulmonares elevadas. El grado de cardiomegalia, las características de la circulación pulmonar y el tamaño de la aorta y de la arteria pulmonar son los hallazgos radiológicos que deben ser analizados. Casos con importante cortocircuito de izquierda a derecha presentan cardiomegalia de grado variable. Cuando el cortocircuito de izquierda a derecha es significativo, el atrio izquierdo se encuentra dilatado. La dilatación del ventrículo izquierdo se debe a la sobrecarga volumétrica. De existir cortocircuito muy grande, con insuficiencia cardíaca asociada, la cardiomegalia es global. Los casos con comunicación interventricular pequeña muestran corazón de tamaño normal. En pacientes con cortocircuitos moderados encontramos grados intermedios de cardiomegalia (**Figura 18.3**).

El análisis de las características de la circulación pulmonar se debe hacer en toda la extensión de los campos pulmonares. Las comunicaciones interventriculares pequeñas tienen circulación pulmonar normal o en forma mínimamente aumentada. Los portadores de cortocircuito significativo de izquierda a derecha tienen los vasos pulmonares dilatados tanto en la periferia como en los hilios. El aumento progresivo de las resistencias pulmonares disminuye el tamaño de los vasos periféricos; por ello observamos una diferencia entre los hilios pulmonares, que persisten dilatados, y los periféricos. La arteria pulmonar se dilata en presencia de cortocircuito importante. Si bien el ascenso en las resistencias pulmonares reduce progresivamente el calibre de los vasos periféricos, este fenómeno no se presenta a nivel del tronco pulmonar, el cual permanece dilatado. A diferencia de la persistencia del conducto arterioso, la aorta en la comunicación interventricular es de diámetro normal, o bien tiene el calibre disminuido.

El electrocardiograma de la comunicación interventricular refleja las alteraciones hemodinámicas provocadas por el cortocircuito de izquierda a derecha y por la hipertensión pulmonar.[13] Predomina el ritmo sinusal. El bloqueo atrioventricular de primer grado ha sido observado en el 12% de los casos, mientras que el bloqueo atrioventricular completo es poco frecuente. Los pacientes con aneurisma del tabique membranoso presentan arritmias supraventriculares o ventriculares.[10] En caso de cortocircuito importante de izquierda a derecha se registran ondas P bimodales en DII y en V_1, como expresión de la sobrecarga atrial izquierda. Si existe además hipertensión arterial pulmonar, se registran datos de hipertrofia de los dos atrios. El eje medio de QRS se dirige hacia abajo en el plano frontal. Es normal en casos con poco cortocircuito de izquierda a derecha.

A medida que se incrementan las resistencias pulmonares, se observa una mayor desviación del AQRS a la derecha, que incluso puede situarse hacia arriba en el plano frontal. Algunos casos tienen el eje medio de QRS dirigido hacia arriba y a la izquierda. Se ha dicho que esto ocurre cuando el defecto septal ventricular se encuentra en la región del tabique atrioventricular. Habitualmente, los casos con importante cortocircuito de izquierda a derecha e hipertensión pulmonar presentan el AQRS en el plano frontal alrededor de +90°. La hipertrofia de los dos ventrículos es el hallazgo más frecuente. La sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo es más manifiesta en presencia de cortocircuito significativo e hipertensión pulmonar moderada. La hipertrofia ventricular derecha dominante se observa en los casos con resistencias pulmonares elevadas.

Existe un dato útil para el diagnóstico diferencial entre comunicación interventricular y persistencia del conducto arterioso. Este dato se refiere a la presencia de ondas Q profundas en precordiales izquierdas que se inscriben simultáneamente con la primera positividad del complejo QRS en precordiales derechas. El bloqueo de la rama derecha sin evidencia de hipertrofia del ventrículo derecho se observa en aproximadamente el 20% de los casos de comunicación interventricular. En portadores de hipertensión pulmonar con resistencias elevadas y cortocircuito venoarterial dominante, se registran complejos ventriculares de hipertrofia ventricular derecha pura.

En la actualidad, la ecocardiografía bidimensional con Doppler codificado a color es un procedimiento por demás confiable para el diagnóstico y valoración de las comunicaciones interventriculares.[14,15] Si consideramos los distintos tipos de comunicaciones interventriculares, podemos aseverar que se necesitan distintas aproximaciones para el diagnóstico correcto de cada una de ellas. Según su localización, el defecto septal puede ser identificado a partir de aproximaciones paraesternales, apicales o subcostales. El estudio se complementa con el cálculo del cortocircuito de izquierda a derecha, de las cifras de presión arterial pulmonar y del tamaño de las cámaras cardíacas. Las comunicaciones interventriculares perimembranosas son identificadas en la aproximación paraesternal, al utilizar el eje longitudinal y transversal; si el defecto se extiende a la porción de entrada, es más fácil visualizarlo en la aproximación apical de cuatro cámaras o en la subcostal. Por otra parte, si el defecto se extiende al infundíbulo, lo identificamos con más facilidad utilizando el eje longitudinal. Los casos de defectos musculares apicales son diagnosticados usando la aproximación apical o paraesternal del eje transversal. Aquellos situados en la porción de entrada se definen mejor cuando se utiliza la aproximación apical de cuatro cámaras o subcostal coronal, con angulación posterior del transductor, mientras que los musculares infundibulares o subarteriales, con el eje longitudinal. En todos ellos, el Doppler codificado a color muestra claramente el sitio del defecto septal y su valor se pone de manifiesto en aquellos casos con defectos septales restrictivos o múltiples, difíciles de diagnosticar con el ecocardiograma bidimensional. El uso de material de contraste es útil en aquellos casos con hipertensión ventricular derecha. Como estos enfermos tienen muchas veces insuficiencia valvular pulmonar, la determinación del gradiente diastólico a través

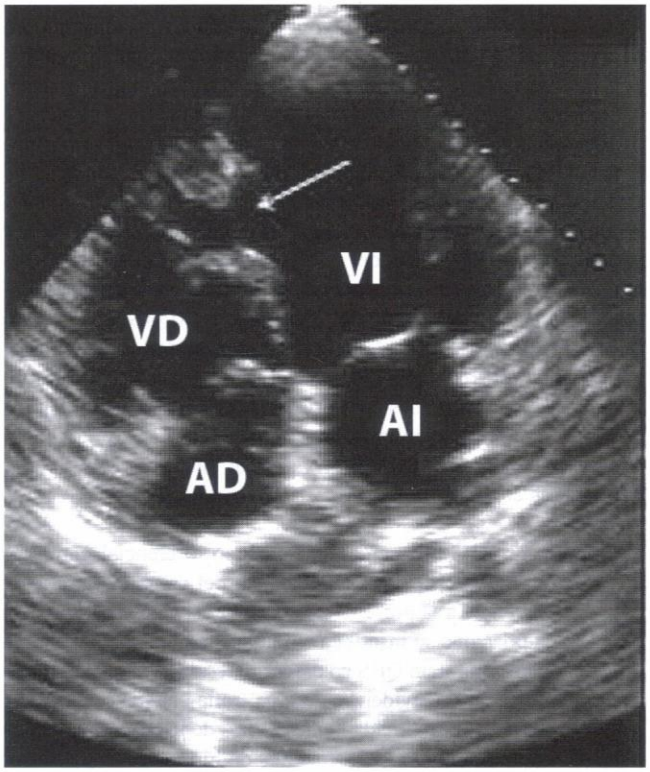


Figura 18.4. Ecocardiografía en proyección subcostal cuatro cámaras, en donde se puede apreciar una comunicación interventricular trabecular amplia (flecha). Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo.

de la válvula pulmonar ha sido utilizada para cuantificar la presión media y diastólica pulmonar. La ecocardiografía bidimensional es muy precisa en el diagnóstico de aneurisma del tabique membranoso. Cuando se emplea el eje transversal con el rayo de ultrasonido dirigido directamente hacia la raíz aórtica, se detecta el aneurisma en forma de "domo" o representado por ecos irregulares por debajo del cuadrante derecho anterior de la raíz aórtica, que protruye hacia la cavidad ventricular durante la sístole. En la aproximación apical de las cuatro cámaras se observa el aneurisma, haciendo prominencia en la cavidad ventricular derecha. (**Figuras 18.4 y 18.5**)

Hoy en día, al igual que para otras cardiopatías congénitas, el estudio hemodinámico está confinado a un número pequeño de enfermos, ya que la ecocardiografía es suficiente para el diagnóstico y valoración de la mayoría de los casos. Se lleva a cabo para efectos terapéuticos para cierre con algún dispositivo oclusor o para evaluar con mayor exactitud las resistencias pulmonares cuando están elevadas y se desea determinar la posible reversibilidad mediante la realización de angiografía en cuña magnificada y el reto farmacológico con óxido nítrico, adenosina, iloprost, entre otros.

Las resistencias pulmonares elevadas son indicativas de mal pronóstico y, si no disminuyen y a su vez aumenta el cortocircuito con los retos farmacológicos, no está indicado el cierre del defecto. Está en investigación si este grupo de pacientes resultarían beneficiados con la administración de medicamentos vasodilatadores pulmonares o también llamados *remodeladores* como el bosetán y el sildenafil.[16]

El angiocardiograma define la localización del defecto en el tabique interventricular y las malformaciones asociadas. Las proyecciones convencionales, aunque permiten hacer con facilidad el diagnóstico de comunicación interventricular, no son del todo adecuadas, ya que permiten visualizar el tabique interventricular en toda su extensión.

En 1977, Bargeron[17] mejoró la técnica angiográfica de las cardiopatías congénitas al desarrollar las proyecciones axiales. Mediante el uso de estas proyecciones en las comunicaciones interventriculares, fue posible definir con precisión la anatomía angiocardiográfica del tabique interventricular, lo que permitió conocer la localización, el tamaño y el número de las comunicaciones interventriculares.

Para el estudio de los defectos septales ventriculares se utilizan las proyecciones hepatoclavicular y la oblicua elongada. En la proyección hepatoclavicular (rayo vertical), se visualiza la parte posterior del tabique interventricular. Inmediatamente por debajo de las sigmoideas aórticas se encuentra el segmento atrioventricular del tabique membranoso y parte del borde superior del tabique muscular. La proyección oblicua elongada, con empleo del rayo horizontal, muestra el borde anterior del septum interventricular. El segmento situado inmediatamente por debajo de la sigmoidea coronariana derecha corresponde al tabique infundibular; por debajo está localizada la porción anterior del tabique interventricular, cercana a la pared libre del ventrículo izquierdo.

La comunicación interventricular perimembranosa, que puede extenderse al septum infundibular, al trabecular o al de entrada, se visualiza con más facilidad usando la proyección axial de cuatro cámaras. La proyección oblicua elongada permite definir su localización. El borde anterior del tabique interventricular no está interrumpido por el paso del contraste, lo cual indica que el defecto no se localiza en la porción anterior del septum. El borde superior del orificio está formado por las sigmoideas aórticas. Las comunicaciones interventriculares infundibulares están situadas entre las vías de salida de los ventrículos. Estos defectos se definen mejor si se utiliza la proyección oblicua izquierda elongada. El orificio se visualiza inmediatamente por debajo de la sigmoidea coronariana derecha. El ventriculograma izquierdo muestra el contraste que cruza el defecto e interrumpe el borde anterior del tabique septal. Al emplear esta misma posición, con el tubo de rayos X vertical vemos la comunicación interventricular en el extremo superior y anterior del ventriculograma izquierdo.

Los defectos ventriculares localizados en el septum muscular, en la porción de entrada, se visualizan utilizando la posición de cuatro cámaras. El defecto se sitúa inmediatamente por debajo de la línea de inserción de las válvulas tricúspide y mitral. Otras veces, el defecto septal se ubica anteriormente por debajo del septum infundibular, por lo que está separado de las sigmoideas aórticas. La oblicua elongada permite visualizar con facilidad el defecto en la porción anterosuperior del borde izquierdo del ventriculograma. Cuando los defectos se hallan en la región basal del septum muscular posterior, percibimos el chorro de contraste en la porción media del tabique interventricular. Al emplear la posición de cuatro cá-

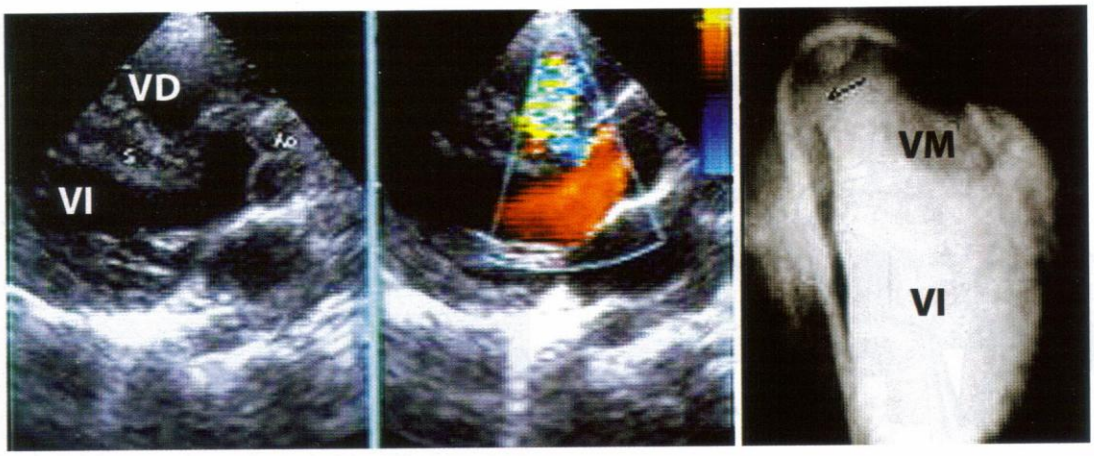


Figura 18.5. Ecocardiograma bidimensional y Doppler color en eje paraesternal largo, en donde se observa CIV subaórtica y su correlación con angiografía (flecha). Abreviaciones: Ao - Aorta. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho. S - Septum interventricular. VM - Válvula mitral.

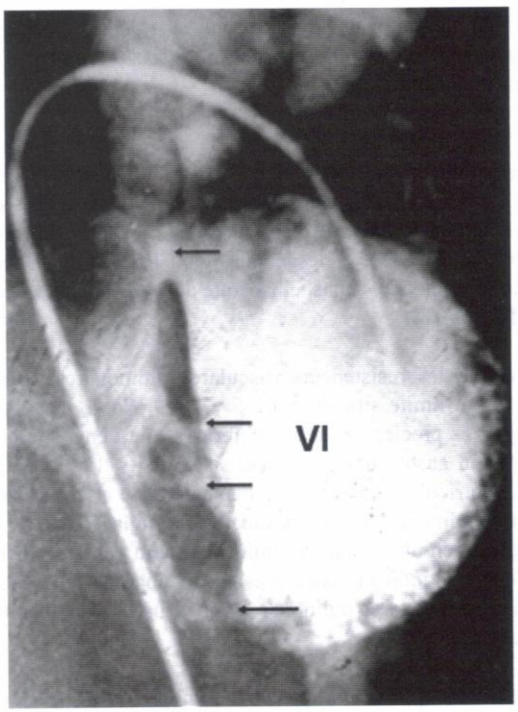


Figura 18.6. Ventriculografía izquierda en donde se aprecian varios defectos septales interventriculares: perimembranoso y trabeculares (medio y apical). Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo.

maras, observamos el chorro del contraste por debajo de la unión entre las válvulas mitral y tricúspide. El defecto septal interrumpe la continuidad del tabique posterior. Finalmente, las comunicaciones interventriculares múltiples se localizan en el septum muscular a nivel de la región apical o trabecular. El ventriculograma izquierdo, con empleo de la proyección oblicua izquierda elongada, es el adecuado (**Figura 18.6**).

Al igual que el ecocardiograma, el estudio angiocardiográfico también es útil para el diagnóstico del aneurisma del septum membranoso. Se observa la bolsa aneurismática en la incidencia posteroanterior cuando ésta se localiza por debajo de la válvula aórtica no coronaria. Cuando se sitúa por debajo de la valva coronaria derecha, se visualiza en la position lateral. Por razones terapéuticas, es importante establecer el diagnóstico diferencial con el aneurisma del seno de Valsalva.

La fístula "ventrículo izquierdo-atrio derecho" o defecto Gerbode es una malformación congénita poco frecuente que obliga al diagnóstico diferencial con la comunicación interventricular.[18] Se sitúa alrededor de la porción atrioventricular del tabique membranoso, abriendo en el atrio derecho por encima de la inserción de la valva septal de la tricúspide. Las características fisiopatológicas de la cardiopatía dependen del tamaño del defecto. Existe comunicación entre una cámara de alta presión, que es el ventrículo izquierdo, y otra de baja presión, que es el atrio derecho. La sangre pasa del ventrículo izquierdo al atrio derecho durante la sístole, y el volumen atrial pasa al ventrículo derecho, lo que produce la sobrecarga volumétrica de éste. A diferencia de las comunicaciones interventriculares, no es frecuente la hipertensión arterial pulmonar grave. El soplo sistólico es similar al de la comunicación interventricular. Algunas veces puede ser más intenso a la derecha del precordio, con irradiación hacia arriba. El soplo sistólico aparece desde el nacimiento. El patrón radiológico puede ser distinto al de la comunicación interventricular, ya que en esta malformación el atrio derecho puede estar muy dilatado. Además, existe cardiomegalia moderada, dilatación de los ventrículos, arteria pulmonar abombada e hiperflujo pulmonar. El cateterismo derecho muestra incremento de la saturación a nivel del atrio derecho. Este dato, asociado a una cardiopatía que se manifiesta en forma similar a la comunicación interventricular, sugiere el diagnóstico.

TRATAMIENTO

La comunicación interventricular tiene algunos aspectos por considerar en cuanto a su tratamiento. El primero se refiere a las lesiones asociadas. Cuando se asocia una coartación de la aorta o una persistencia del conducto arterioso, ambas lesiones deben ser tratadas simultáneamente, siempre y cuando la comunicación

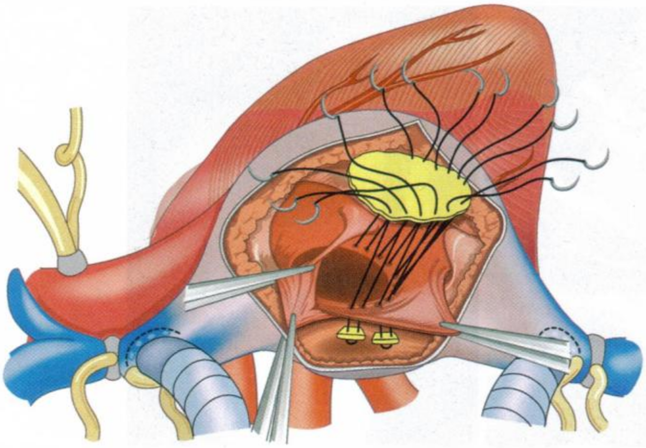


Figura 18.7. Cierre quirúrgico de una comunicación interventricular con parche de pericardio bovino a través de un abordaje transtricuspídeo por atriotomía derecha.

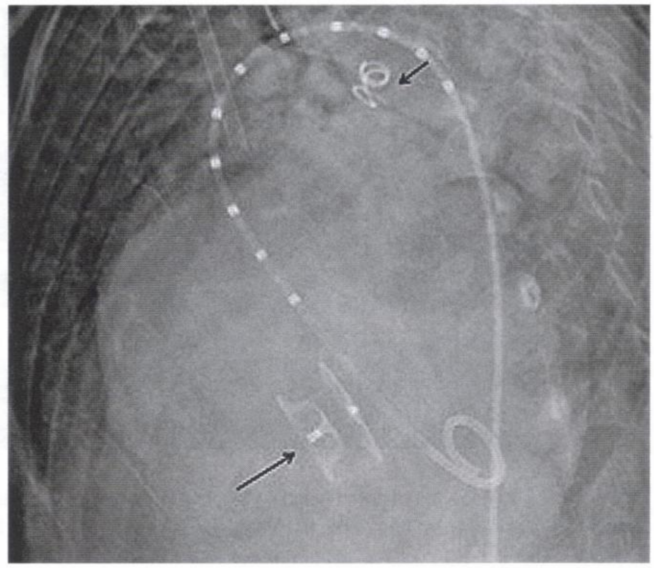


Figura 18.8. Cateterismo terapéutico para cierre de CIV con dispositivo Amplatzer (flecha inferior), y además cierre de conducto arterioso persistente con *coil* (flecha superior).

interventricular tenga indicación quirúrgica. En casos de defectos septales pequeños vinculados a un conducto arterioso o a una coartación de la aorta, la indicación primaria se hace sobre estas últimas lesiones, que de una forma u otra incrementan la importancia del defecto septal, y posteriormente se valora la indicación quirúrgica de la comunicación interventricular. Siempre existe la posibilidad de cierre espontáneo, por lo que los defectos de poca importancia deben ser observados con cierta periodicidad.

El segundo aspecto se relaciona con la indicación quirúrgica de los defectos aislados. Existe cierta controversia en cuanto a la decisión de operar o no a un enfermo con comunicación interventricular de poca importancia hemodinámica. Esta controversia se establece básicamente a la edad de 10 años, y el evitar la operación podrá permitir el cierre espontáneo del orificio. La única complicación posible sería la endocarditis infecciosa, con sus consecuencias. Los defectos interventriculares pequeños subpulmonares tienen otra conducta terapéutica. Deben ser tratados antes de la edad de 5 años, cualquiera que sea su tamaño, si existe una insuficiencia aórtica asociada o una valva aórtica deformada. Cada caso de este grupo con repercusión hemodinámica poco importante debe ser considerado por separado.

El segundo grupo es aquel con repercusión hemodinámica moderada, en el cual la presión sistólica de la arteria pulmonar se sitúa alrededor de 50 mm Hg, el cortocircuito de izquierda a derecha es moderado y difícilmente evoluciona a la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva. Una conducta adecuada es aquella que mantiene a estos pacientes en observación hasta la edad de cinco años en espera de un posible cierre espontáneo, y en caso de que no ocurra la reducción del orificio, está indicado el tratamiento quirúrgico.

Finalmente, aquellos defectos con repercusión hemodinámica importante tienen indicación quirúrgica precisa. Ésta debe hacerse más allá de los 3 meses de edad, pensando en que el cierre parcial espontáneo pudiera reducir el grado de cortocircuito de izquierda a derecha. Sin embargo, si estos enfermos tienen síntomas de importancia, con insuficiencia cardíaca de difícil control y dificultad marcada para ganar peso, debemos proceder de inmediato con el cierre del defecto ventricular. Si a la edad de 6 meses las resistencias pulmonares no están elevadas y las condiciones clínicas son favorables, podemos diferir el cierre hasta los 12 meses; sin embargo, esta decisión no reduce el riesgo quirúrgico. En caso de resistencias vasculares pulmonares altas, el lactante debe ser operado de inmediato (**Figura 18.7**).

Cuando las resistencias vasculares pulmonares están elevadas, en un límite situado entre 5 y 10 U Wood, la indicación quirúrgica es precisa. Aquellos enfermos que tienen $\geq$ 10 U W, una relación gasto pulmonar/gasto sistémico < 1.5, ausencia de soplos, ventrículo izquierdo de tamaño cercano a lo normal y sin hiperflujo pulmonar, no son candidatos a cirugía. Existe un grupo de enfermos en una situación limítrofe, como ya fue comentado, en los que está indicada la valoración del comportamiento de las resistencias vasculares pulmonares con el uso de pruebas farmacológicas.

Pensamos que vale la pena un comentario sobre las comunicaciones interventriculares múltiples. Este tipo de defectos produce una repercusión hemodinámica muy importante, con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar precoces. Tienen la desventaja de necesitar ventriculotomía izquierda para una corrección adecuada. En tal circunstancia, en centros con experiencia se ha optado por hacer constricción de la arteria pulmonar si el tratamiento es imperioso dentro de los tres primeros meses de edad. De ser posible, la edad ideal para el cierre está entre los 3 y 5 años.

La solución quirúrgica de una insuficiencia aórtica asociada dependerá de la importancia de la disfunción valvular, y su tratamiento está indicado, al igual que el de las insuficiencias aórticas de otra etiología. Los cortocircuitos residuales después del cierre del defecto septal ventricular son raros, siempre y cuando se use la técnica adecuada. La cura quirúrgica ocurre en más del 90%

de los casos operados en el momento oportuno y en forma adecuada, ya que la incidencia del bloqueo atrioventricular en manos experimentadas es baja.[19]

Se debe hacer otra consideración relacionada con las arritmias después de la corrección. Se ha visto que el cierre de la comunicación interventricular con empleo de la vía transatrial reduce sobremanera la incidencia de esta morbilidad; sin embargo, no evita la posibilidad de bloqueo atrioventricular completo. Es menos frecuente la presencia de bloqueo de la rama derecha y de arritmias ventriculares cuando se utiliza esta vía; no obstante, se ha observado que las arritmias ventriculares que aparecen a largo plazo son bien toleradas y tienen relación con la edad de la valoración preoperatoria y con la edad del tratamiento quirúrgico. No está por demás mencionar que los pacientes con síndrome de Down con defectos septales ventriculares cerrados quirúrgicamente tienen una mayor incidencia de bloqueo AV completo en relación con los que no tienen dicho síndrome (3% vs. 0.8%).[20]

Una técnica quirúrgica en la que el defecto septal se cierre con un parche valvado que permita un flujo unidireccional de derecha a izquierda en caso de presentarse crisis hipertensivas pulmonares en el postoperatorio en pacientes con hipertensión pulmonar severa, continúa siendo controvertida en cuanto a disminuir la mortalidad o la morbilidad, referida esta última al tiempo de estancia en la área de cuidados intensivos.[21,22]

Resulta factible el cierre del defecto septal ventricular por medio de dispositivos especiales a distintas edades. En la publicación del Registro Europeo de cierre por cateterismo de defectos septales ventriculares, que incluyó 430 pacientes de los cuales 119 tenían una comunicación de tipo trabecular, 250 perimembranosa, 16 comunicaciones múltiples y 45 eran residuales posterior a cirugía, en el 95% fue exitoso el procedimiento. La complicación más destacada fue el bloqueo AV completo, que se presentó en el 5% de los que tenían lesión perimembranosa y sólo en el 0.8% cuando era de tipo muscular; otra complicación con una frecuencia baja por la cual los pacientes requirieron ser llevados a cirugía fue la insuficiencia aórtica (**Figura 18.8**).[23]

Un método que incluye tanto a los hemodinamistas como a los cirujanos cardiovasculares es el híbrido que permite el cierre de los defectos ventriculares sin utilizar apoyo de circulación extracorpórea y guiados por ecocardiografía transesofágica. Bacha y colaboradores[24] publicaron su experiencia en el cierre de defectos ventriculares trabeculares en el 2003 y posteriormente se reportó también esta técnica en defectos perimembranosos. El grupo más grande informado hasta el momento es el de Xing y colaboradores,[25] que incluyó a 408 pacientes en los cuales se logró cerrar adecuadamente la comunicación en el 96% de los casos, con complicaciones reportadas mínimas ($\leq$ 3%) que consistieron en insuficiencia tricuspídea ligera y bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His.

REFERENCIAS

1. Attie F. Comunicación interventricular. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 155.
2. Penny DJ, Wesley G. Ventricular septal defect. Lancet 2011; 377: 1103.
3. Becker AE, Anderson RH. Cardiac pathology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1982. p. 123.
4. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge - A scientific statement from de American Heart Association, Congenital Cardiac Defects Committee. Circulation 2007; 115: 3015.
5. Liu C-X, Shen AS-D, Li X-F, et al. Association of TBX5 gene polymorphism with ventricular defect in the Chinese Han population. Chin Med J 2009; 122: 30.
6. Zhung W, Li X-F, Shen A, et al. GATA4 mutations in 486 Chinese patients with congenital heart disease. Eur J Med Genet 2008; 122: 416.
7. Mavroudis C, Backer CL, Jacobs JP. Ventricular septal defect. En: Pediatric cardiac surgery. Philadephia, USA: Ed. Mosby; 2003. p. 298.
8. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 749.
9. Turner SW, Hornung T, Hunter S. Closure of ventricular septal defects: a study of factors influencing spontaneous and surgical closure. Cardiol Young 2002; 12: 357.
10. Corone P, Doyon F, Guadeaus S, et al. Natural history of ventricular septal defect. A study involving 790 cases. Circulation 1977; 55: 908.
11. Attie F, Dumont C, Arteaga M, et al. Aneurisma de la porción membranosa del tabique interventricular. Arch Inst Cardiol Mex 1976: 46: 121.
12. Eroglu AG, Oztunc F, Saltik L, et al. Aortic valve prolapsed and aortic regurgitation in patients with ventricular septal defect. Pediatr Cardiol 2003; 24: 36.
13. Sodi-Pallares D, Marsico F. The importance of electrocardiographic patterns in congenital heart disease. Am Heart J 1955; 49: 202.
14. Cheatam JP, Larson LA, Gutgesell HP. Ventricular septal defect in infancy: detection with two-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1981; 47: 85.
15. Helmcke F, Souza A, Nanda NC, et al. Two-dimensional and color Doppler assessment of ventricular septal defect of congenital origin. Am J Cardiol 1989; 63: 1112.
16. Beghetti M, Galié N. Eisenmenger syndrome: a clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2009; 53: 733.
17. Bargeron LM, Elliot LP, Soto B, et al. Axial cineangiography in congenital heart disease. Circulation 1977; 56: 1075.
18. Braunwald E, Morrow AG. Left ventricular-right atrial communication. Diagnosis by clinical, hemodynamic and angiographic methods. Am J Med 1960; 28: 913.
19. Tucker EM, Pyles LA, Bass JL, et al. Permanent pacemaker for atrioventricular conduction block after operative repair of perimembranous ventricular septal defect. J Am Coll Cardiol 2007; 50: 1196.
20. Fudge JC, Li S, Jaggers J, et al. Congenital heart surgery outcomes in Down syndrome: analysis of a national clinical database. Pediatrics 2010; 126:315.
21. Novick WM, Sandoval N, Lazorhsynets, et al. Flap valve double patch closure of ventricular septal defects in children with ventricular septal defects and severe pulmonary artery hypertension. Ann Thorac Surg 2005; 79: 21.
22. Gan H-L, Zhang J-Q, Zhang Z-G, et al. The unidirectional provides no benefits to early and long-term survival in patients with ventricular

Ventrículo derecho hipoplásico

Capítulo 19

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Fause Attie

El *ventrículo derecho hipoplásico* es una cardiopatía congénita que se caracteriza anatómicamente por una cámara ventricular pequeña pero con sus tres porciones bien definidas (sinusal, trabecular y de salida) (**Figura 19.1**). La hipoplasia se sitúa fundamentalmente en la porción sinusal o trabeculada, la cual se encuentra poco marcada. Debido a la hipoplasia de la porción de entrada, el anillo tricuspídeo tiene un diámetro reducido. La válvula tricúspide se encuentra en algunos casos hipoplásica, mientras que los infundíbulos del ventrículo derecho y la válvula pulmonar son normales. En ausencia de defectos asociados, el miocardio tiene grosor normal; sin embargo, cuando existe obstrucción ventricular derecha, la cavidad muestra paredes gruesas y fibroelastosis endocárdica. El atrio derecho está dilatado e hipertrofiado debido a la obstrucción que ofrece el ventrículo derecho a su llenado. La forma aislada es bastante rara. La comunicación interatrial en sus distintas formas es un hallazgo constante. En presencia de una comunicación interatrial verdadera, o bien a través de un foramen oval, existe cortocircuito venoarterial, responsable de la cianosis y de la dilatación del atrio izquierdo y del ventrículo izquierdo.

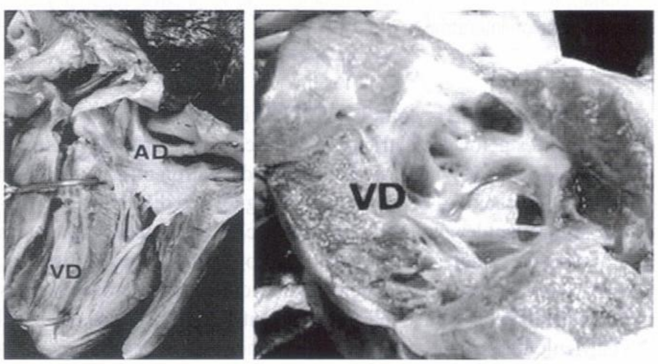


Figura 19.1. Pieza anatómica en donde se muestra un ventrículo derecho hipoplásico aislado. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho. AD - Atrio derecho.

A pesar de la hipoplasia del anillo tricuspídeo, no existe obstrucción significativa a ese nivel. Se han informado pocos casos hasta la fecha; sin embargo, sus características anatómicas, fisiopatológicas y clínicas son bien conocidas. La causa de la malformación se ignora; se piensa que se debe a un desarrollo deficiente del ventrículo derecho. La incidencia familiar es un hecho llamativo; excepcionalmente se asocia a síndromes genéticos.[2,4,6]

FISIOPATOLOGÍA

Las alteraciones fisiopatológicas son secundarias a la dificultad que tiene el atrio derecho para vaciar la sangre en una cavidad hipoplásica, que por sus características anatómicas muestra distensibilidad disminuida y capacidad limitada para recibir el flujo sanguíneo que proviene de aquél.[3,5] Por tal circunstancia, existen presiones telediastólicas del ventrículo derecho y media del atrio derecho elevadas, con una particular característica: la presencia de ondas *a* amplias, lo que sugiere la existencia de estenosis tricuspídea. La presión media del atrio derecho y la presión telediastólica del ventrículo derecho elevada son la causa del cortocircuito venoarterial a nivel de los atrios. La instauración periférica y la sobrecarga de cavidades izquierdas dependerán de la importancia de este cortocircuito. Si la comunicación interatrial es obstructiva, el paciente evoluciona con insuficiencia cardíaca derecha, mientras que, si es amplia, habrá cianosis. La gravedad de la insaturación periférica guarda relación estrecha con la hipoplasia de la cavidad ventricular derecha.

DIAGNÓSTICO

El cuadro clínico depende fundamentalmente de la gravedad de la hipoplasia ventricular derecha y del tamaño de la comunicación interatrial. Existe compromiso en el desarrollo somático.[11] En presencia de hipoplasia marcada y foramen oval permeable, se observa insuficiencia cardíaca precoz de corta evolución.[1,7] Ante comunicaciones interatriales amplias, la cianosis domina el cuadro clínico y se han descrito crisis hipóxicas en estos pacientes.[2,6,8] Se encuentran grados intermedios de manifestaciones clínicas y, a pesar de la insaturación periférica, estos pacientes algunas veces son asintomáticos y pueden llegar a la vida adulta. Menos frecuentemente se observan manifestaciones clínicas producidas por paroxismos de taquicardia supraventricular.[4,9] El examen del pulso yugular muestra ondas *a* muy importantes, y, en presencia de insuficiencia cardíaca, habrá hepatomegalia de grados variables. Los datos del precordio son pobres y no permiten la sospecha diagnóstica. En caso de cardiomegalia, el ápex se encuentra desplazado hacia afuera y hacia abajo sin deformidad precordial. El primer ruido es normal, al igual que el segundo, que puede exhibir desdoblamiento constante. Es frecuente la presencia de un cuarto ruido localizado en el borde izquierdo del esternón, producido por la sístole atrial.[3,4] Es habitual la ausencia de soplos; no obstante, se han descrito casos con soplo sistólico regurgitante atribuidos a insuficiencia tricuspídea.

La radiografía de tórax en la incidencia posteroanterior es irrelevante. Existen casos con corazón de tamaño normal o cardiomegalia significativa. Las manifestaciones radiológicas dependerán de la gravedad de la hipoplasia y del tamaño de la comunicación interatrial. Los casos que presentan hipoplasia poco marcada tienen corazón de tamaño normal. La cardiomegalia se debe a la dilatación del atrio derecho y del ventrículo izquierdo fundamentalmente; cuanto más importante es el cortocircuito venoarterial, más se manifiesta la oligohemia pulmonar. De la combinación de grados entre hipoplasia ventricular y el tamaño de la comunicación interatrial, observaremos características

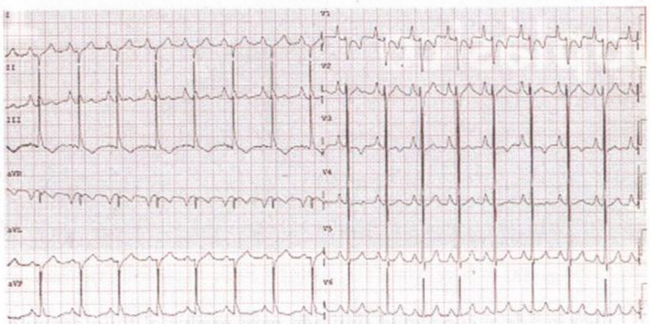


Figura 19.2. Electrocardiograma en un paciente con ventrículo derecho hipoplásico, en el que destacan las ondas p gigantes y la ausencia de fuerzas ventriculares derechas.

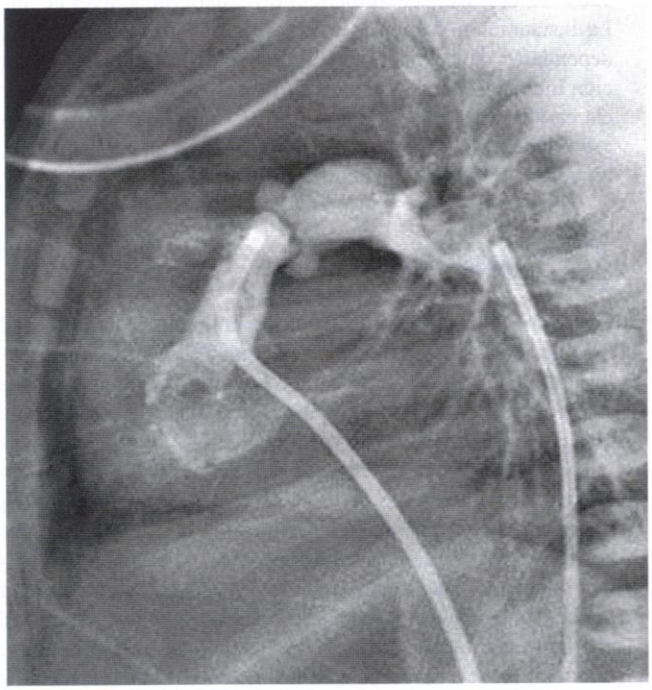


Figura 19.3. Angiografía en proyección lateral con disparo en un ventrículo derecho hipoplásico.

distintas en el estudio radiológico de tórax. El pedículo vascular es normal o puede existir arco medio excavado.

El electrocardiograma es de ayuda diagnóstica; dato anormal podemos, podemos mencionar la presencia de bloqueo atrioventricular de primer grado.[4] Un hallazgo constante es la presencia de hipertrofia del atrio derecho, que encuentra su explicación en un ventrículo derecho con distensibilidad muy reducida (**Figura 19.2**). Es lícito esperar la presencia de dilatación atrial izquierda en aquellos casos con importante cortocircuito venoarterial. En ausencia de bloqueo de la rama derecha, el eje eléctrico de QRS está desviado hacia la izquierda. Se observan manifestaciones de hipertrofia ventricular izquierda en un número importante de casos, incluyendo recién nacidos, que se explican por la ausencia de fuerzas eléctricas del ventrículo derecho.[4,8,9]

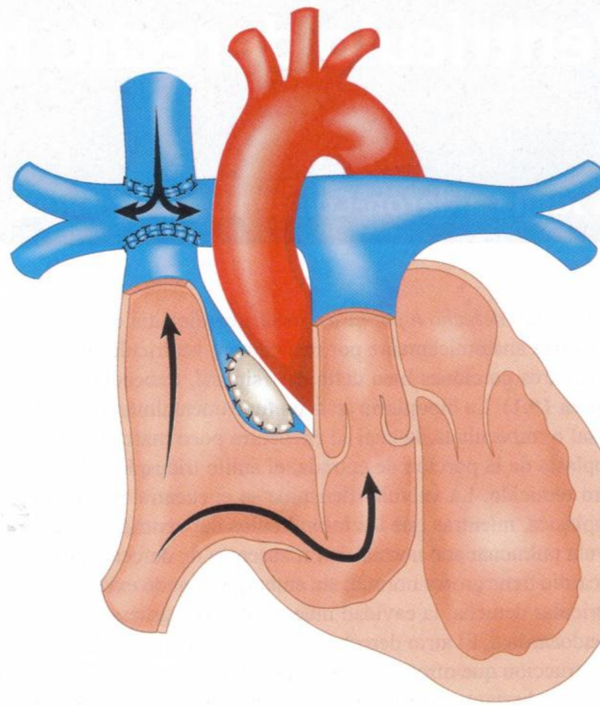


Figura 19.4. Procedimiento de Hemi-Fontan en un ventrículo derecho hipoplásico; se puede observar la anastomosis de la vena cava superior a la rama derecha de la arteria pulmonar (derivación cavopulmonar bidireccional), el cierre de la porción proximal de la vena cava superior y de la comunicación interatrial.

Es importante la combinación de hipertrofia del atrio derecho con manifestaciones eléctricas de ventrículo izquierdo en presencia de eje eléctrico desviado hacia la izquierda, patrón más frecuente en esta malformación. Por supuesto, el diagnóstico diferencial con estenosis tricuspídea o atresia tricuspídea clásica procede, si bien esta última tiene características electrocardiográficas un poco distintas, tales como la presencia de fuerzas ventriculares izquierdas más manifiestas; lo anterior se debe a que en la atresia tricuspídea clásica el ventrículo derecho se caracteriza por tener exclusivamente porción infundibular, mientras que en la hipoplasia verdadera de ventrículo derecho existe porción sinusal hipoplásica. Se debe proceder a realizar diagnóstico diferencial con atresia pulmonar y tabique interventricular intacto, en el que el electrocardiograma muestra datos similares a los encontrados en la hipoplasia aislada del ventrículo derecho. El diagnóstico diferencial con la enfermedad de Ebstein tendrá dificultad en aquellos casos con bloqueo de rama derecha y arritmia supraventricular.[6]

El ecocardiograma bidimensional permite hacer con relativa facilidad el diagnóstico de hipoplasia del ventrículo derecho. Con las aproximaciones paraesternal o subcostal podemos invariablemente cuantificar el tamaño del ventrículo derecho, y asimismo la existencia de la porción de entrada, trabeculada y de salida.[10] Mediante el mismo procedimiento es sencillo efectuar el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Ebstein, con la atresia tricuspídea o con la atresia pulmonar con *septum* interventricular intacto. Las lesiones obstructivas o regurgitantes asociadas se confirman con el Doppler codificado a color.

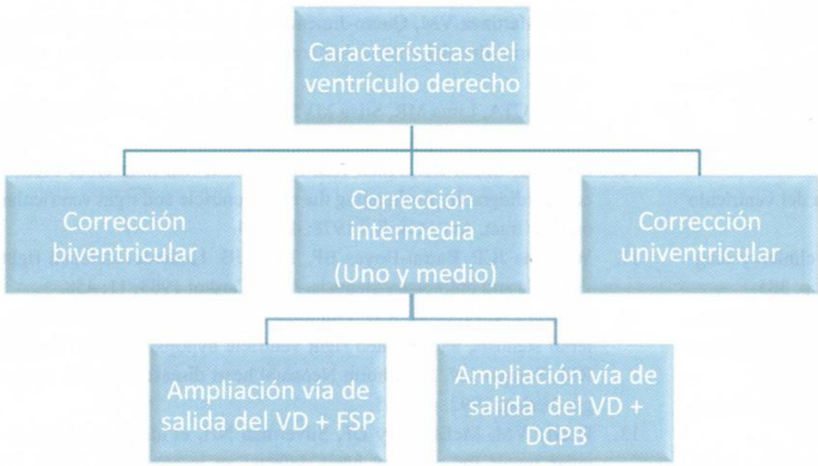


Figura 19.5. Esquema de las posibilidades terapéuticas en el ventrículo derecho hipoplásico. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho, DCPB - Derivación cavopulmonar bidireccional y FSP - Fístula sistémico-pulmonar.

El cateterismo cardíaco muestra que la saturación a nivel de las cavidades derechas carece de importancia y es similar en sus distintos niveles. En presencia de cortocircuito de derecha a izquierda se detecta instauración a nivel de las cavidades izquierdas en caso de saturación normal en las venas pulmonares. Cuando la hipoplasia no es marcada y existe defecto septal interatrial amplio, podemos encontrar datos de cortocircuito de izquierda a derecha a nivel atrial.

Al no existir obstáculo a nivel de la válvula tricúspide, no se registran gradientes diastólicos entre el atrio derecho y el ventrículo derecho; este dato es importante en el diagnóstico diferencial con las estenosis tricuspídeas. En ausencia de lesiones asociadas, la presión sistólica del ventrículo derecho es normal; sin embargo, la curva muestra características peculiares de la malformación, tales como una onda *a* presistólica igual en magnitud y en tiempo a la onda presistólica de la contracción atrial que se transmite libremente al ventrículo derecho.[4,8] Otras veces se observa el registro de esta onda *a* en la curva de presión sistólica de la arteria pulmonar. La curva de presión ventricular derecha expresa la poca capacidad de llenado de la cavidad ventricular derecha hipoplásica.[11] La curva de presión ventricular derecha durante la sístole ventricular tiene una morfología acuminada, con una telediastólica elevada; se observa una caída diastólica marcada, a la cual sigue un ascenso rápido y una meseta sostenida, expresión de la restricción diastólica del ventrículo derecho.

El angiocardiograma en el ventrículo derecho muestra una cavidad que tiene sus tres componentes, hipoplásica principalmente a nivel de la porción trabeculada y de entrada. El infundíbulo está bien formado y las ramas de la pulmonar se visualizan de calibre normal o reducido de tamaño (**Figura 19.3**). El atriograma derecho exhibe cavidad atrial dilatada y opacificación inmediata de atrio izquierdo y ventrículo izquierdo. La opacificación temprana de las cavidades izquierdas a partir de los atriogramas dificulta la identificación del ventrículo derecho hipoplásico.

Por sus características anatómicas, esta malformación se parece a otras cardiopatías congénitas. Una de ellas, la atresia tricuspídea clásica, tiene algunas características clínicas que permiten el diagnóstico diferencial. Existe habitualmente soplo sistólico sugestivo de comunicación interventricular, el electrocardiograma tiene fuerzas ventriculares izquierdas más manifiestas, y el ecocardiograma demuestra ausencia de la conexión atrioventricular derecha y la válvula atrioventricular izquierda permeable. La imposibilidad de cateterizar el ventrículo derecho y el ventriculograma izquierdo establecen el diagnóstico por medio del cateterismo cardíaco. La estenosis tricuspídea probablemente sea la cardiopatía congénita que tiene rasgos más parecidos a la hipoplasia aislada del ventrículo derecho, pero las formas aisladas de estenosis tricuspídea congénita se expresan con retumbo en el endoápex, y el diagnóstico de seguridad en este grupo podría ser establecido exclusivamente por medio de un gradiente diastólico entre atrio derecho y telediastólica de ventrículo derecho. El ecocardiograma resulta de ayuda, ya que muestra una válvula tricúspide reducida de tamaño, y por medio del Doppler podemos determinar la obstrucción a nivel de esta válvula.

TRATAMIENTO

En su forma aislada, esta cardiopatía es habitualmente bien tolerada. Si se presenta con síntomas de importancia en el período neonatal, el pronóstico es incierto o malo. Se han informado algunas variantes en relación con el tratamiento quirúrgico; sin embargo, existe poca experiencia debido a lo poco frecuente de la malformación. Aquellos casos con foramen oval o comunicación interatrial restrictiva e hipoplasia marcada de la cámara ventricular deben ser tratados de inmediato con atrioseptostomía, procurando con ello desahogar el atrio derecho. En presencia de hipoxia, se procederá con la fístula sistémico-pulmonar. En algunos casos, y dependiendo del grado de hipoplasia y de funcionalidad del ventrículo derecho, está indicada la realización de derivación cavopulmonar bidireccional o de la derivación cavopulmonar total con tubo extracardíaco (**Figura 19.4**).[12]

En enfermos con hipoplasia moderada y cortocircuito venoarterial significativo con cianosis marcada, está indicado el cierre de la comunicación interatrial.[9] En realidad, es difícil establecer una solución quirúrgica adecuada para la cardiopatía. La decisión debe tomarse considerando básicamente la gravedad de la lesión, las alteraciones fisiopatológicas y otros defectos asociados (**Figura 19.5**).[13]

REFERENCIAS

1. Khoury GH, Gilbert EF. Hypoplastic right heart complex. Am J Cardiol 1969; 23: 792.
2. Buendía A, Attie F, Testelli M, et al. Hipoplasia aislada de ventrículo derecho. Rev Lat Cardiol 1980; I: 450.
3. Buendía A, Muñoz L, Attie F, et al. Hipoplasia aislada del ventrículo derecho. Arch Inst Cardiol Mex 1981; 51: 471.
4. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 385.
5. Sackner MA, Robinson MJ, Jamison WL, et al. Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect or patent ovale. Circulation 1961; 24: 1388.
6. Vander Hauwaert L, Michaelsson M. Isolated right ventricular hypoplasia. Circulation 1971; 44: 466.
7. Meed WE, Neufeld HN, Widman WH, Edwards JE. Isolated hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in siblings. Br Heart J 1961; 23: 25.
8. Pérez-Martínez VM, Quero-Jiménez M, Moreno-Coronado F. Hipoplasia primitiva del ventrículo derecho. Arch Inst Cardiol Mex 1971; 41: 568.
9. Loures CTA, Lima MR, Silva MVD, et al. Hipoplasia isolada do ventrículo di reito. Arq Bras Cardiol 1979; 32: 195.
10. Sahn DJ, Sobol RG, Allen HD. Subxiphoid real-time cross section echocardiography for imaging the right ventricle and right ventricular outflow tract. Am J Cardiol 1978; 41: 354.
11. Williams JCP, Barrat-Boyes BF, Towe JB. Underdeveloloped right ventricle and pulmonary stenosis. Am J Cardiol 1963; 11: 458.
12. Benson LN, Freedom RM. Pulmonary valve stenosis, pulmonary arterial stenosis, and isolated right ventricle hypoplasia. En: Freedom RM, Benson LN. Smallhorn: Neonatal heart disease. London: Springer-Verlag; 1992. p. 6465.
13. Reddy VM, McElninney DF, Silverman NH, et al. Partial biventricular repair for complex heart defects: an intermediate option for complicated anatomy or functionally borderline right complex heart. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 116: 21.

Capítulo

20

Ventrículo izquierdo hipoplásico

Dra. Maria Rijlaarsdam

El término *síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico* refiere un espectro amplio de malformaciones cardíacas congénitas que se caracteriza por hipodesarrollo del lado izquierdo del corazón y de la aorta en su parte ascendente y transversa.[1] El grado de hipoplasia es variable. En el lado severo del espectro existe atresia mitral y aórtica con ventrículo izquierdo muy pequeño o ausente y aorta ascendente diminuta. Al otro extremo, el ventrículo izquierdo tiene dimensiones limítrofes con ligera hipoplasia de las válvulas mitral y aórtica y del arco aórtico. Es frecuente la asociación con fibroelastosis del endocardio ventricular y auricular izquierdo.

En la literatura se acostumbra distinguir cuatro subgrupos anatómicos, que por orden de frecuencia son: atresia aórtica con atresia mitral, atresia aórtica con estenosis mitral, estenosis aórtica con estenosis mitral y estenosis aórtica con atresia mitral.[2] La hipoplasia ventricular izquierda tiende a ser más grave en los casos con atresia aórtica. Esto es válido también para el grado de hipoplasia de la aorta ascendente, la cual tiene un diámetro promedio de 2.5 mm en presencia de atresia aórtica y de 4 a 5 mm en caso de estenosis valvular aórtica. La aorta ascendente muy pequeña se ensancha en su unión con la aorta transversa, de la cual la hipoplasia es variable. Puede existir interrupción del arco aórtico. En un 70% de los casos se aprecia la presencia de un diafragma posterior en la aorta descendente, enfrente de la inserción del conducto arterioso. Éste es el sitio de separación del flujo anterógrado hacia la aorta descendente y del flujo retrógrado hacia la aorta ascendente y las arterias coronarias (**Figura 20.1**).

En los casos de estenosis aórtica con atresia mitral existe casi siempre una comunicación interventricular trabecular que ha permitido cierto grado de desarrollo de la cavidad ventricular y del anillo valvular aórtico. Son contados los casos de ventrículo izquierdo hipoplásico con atresia mitral e insuficiencia aórtica, en los que el hipodesarrollo del ventrículo izquierdo y de la aorta ascendente es de menor grado, probablemente a consecuencia de la insuficiencia aórtica.[3] Los casos de atresia aórtica aislada con aorta ascendente hipoplásica y comunicación interventricular amplia no son considerados parte del síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico por tener un ventrículo izquierdo y una válvula mitral de dimensiones normales y por ser candidatos a corrección biventricular.[4]

En la forma habitual del síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico existe levocardia, *situs solitus* atrial y conexiones atrioventricular y ventriculoarterial concordantes. Menos del 5% de los casos tiene isomerismo atrial derecho o izquierdo. No es poco frecuente que los casos de defecto septal atrioventricular no balanceado con ventrículo izquierdo y aorta ascendente hipodesarrollados sean considerados variantes del síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico, así como los casos de doble salida del ventrículo derecho con estenosis (sub)aórtica e hipoplasia del ventrículo izquierdo, por ser candidatos a un tratamiento médico y quirúrgico similar al del ventrículo izquierdo hipoplásico (**Figura 20.2**).

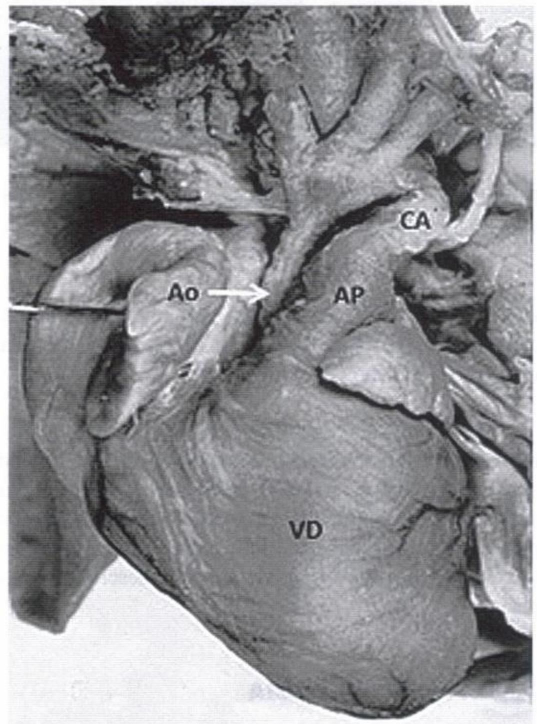


Figura 20.1. Pieza anatomopatológica en la que se observa la dilatación del ventrículo derecho y del tronco de la arteria pulmonar, así como una aorta ascendente hipoplásica. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho. CA - Conducto arterioso. AP - Arteria pulmonar. Ao - Aorta.

La aurícula izquierda es pequeña y la anatomía del septum interauricular es anormal. El *septum primum* puede insertarse más posterior y a la izquierda, a distancia del plano del *septum secundum*. En aproximadamente el 6% de los casos existe septum interauricular íntegro y hasta un 22% de los pacientes tienen comunicación interauricular restrictiva.[5] En la mayoría de los casos la conexión venosa pulmonar es normal. En presencia de septum interauricular íntegro o comunicación interauricular muy restrictiva, pueden existir vías alternas de drenaje venoso pulmonar para descomprimir la aurícula izquierda, como una vena levoatriocardinal o una comunicación entre la aurícula izquierda y el seno coronario. Encontramos conexiones anómalas totales o parciales de venas pulmonares en un 3% de los pacientes.[6]

Las arterias coronarias son generalmente normales en los casos de atresia aórtica con atresia mitral, a diferencia de los que presentan atresia aórtica y estenosis mitral, en los que las coronarias son más gruesas y tortuosas. Se aprecian conexiones fistulosas entre el ventrículo izquierdo y las arterias coronarias en un 30% de los casos con



Figura 20.2. Pieza anatomopatológica que muestra el tamaño reducido y la salida diminuta del ventrículo izquierdo.

atresia aórtica y estenosis mitral, y en sólo un 2% de los pacientes con atresia aórtica y atresia mitral.[7] En contados casos existe atresia del orificio del seno coronario.

La aurícula derecha, el ventrículo derecho y la arteria pulmonar se encuentran dilatados. La válvula tricúspide puede mostrar alteraciones anatómicas como hendiduras o doble orificio, o tener sólo dos velos. En una tercera parte de los casos hay signos de displasia valvular tricuspídea.[8] La displasia de la válvula pulmonar y la válvula pulmonar bicúspide han sido descritas en el 4% de los pacientes.[9]

FISIOPATOLOGÍA

Una hipótesis comúnmente aceptada contempla que el hipodesarrollo ventricular izquierdo es consecuencia de alteraciones en el flujo sanguíneo hacia la cavidad ventricular izquierda en la etapa embrionaria. El cierre prematuro del foramen oval, la inserción anómala del septum primum o la presencia de un seno coronario dilatado por persistencia de la vena cava superior izquierda son posibles factores morfológicos, porque interfieren con el llenado ventricular izquierdo normal en las etapas cruciales para su crecimiento. Un número considerable de los fetos con estenosis valvular aórtica crítica nace con hipoplasia del ventrículo izquierdo, al detenerse el crecimiento de la cavidad ventrícular durante el embarazo.

En la etapa prenatal, la hipoplasia del ventrículo izquierdo es generalmente bien tolerada sin signos de falla cardíaca por la permeabilidad del conducto arterioso y del foramen oval en combinación con resistencias pulmonares elevadas. Existe evidencia de que la presencia de un foramen oval restrictivo con hipertensión auricular izquierda causa anomalías en la vasculatura y el sistema linfático pulmonar.[5] La relación entre la circulación aórtica anormal y las alteraciones histológicas cerebrales encontradas en fetos y neonatos con ventrículo izquierdo hipoplásico es tema de investigación.[10]

En la etapa neonatal, la circulación sistémica y la perfusión coronaria siguen dependiendo de la permeabilidad del conducto arterioso. La constricción progresiva del conducto arterioso causa hipoperfusión sistémica, isquemia miocárdica, acidosis metabólica, falla orgánica múltiple y lleva rápidamente a la muerte. Al mantenerse el conducto permeable con prostaglandinas, el cortocircuito es de derecha a izquierda en sístole y de izquierda a derecha en diástole. Con la disminución gradual de las resistencias pulmonares, la circulación pulmonar incrementa a expensas de la circulación sistémica. La baja presión diastólica en la aorta pone en riesgo la perfusión de las coronarias. En el balance delicado entre flujo sistémico, pulmonar y coronario, juega un papel importante la medida en la que el foramen oval se encuentra permeable. En presencia de una comunicación interatrial amplia, la presión venosa pulmonar es baja, lo que facilita el hiperflujo pulmonar a expensas de la circulación por medio del conducto hacia la aorta. Se registra hipoperfusión sistémica con saturación alta y sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho. El foramen ligeramente restrictivo aumenta la presión auricular izquierda y venosa pulmonar, contrarrestando así el hiperflujo pulmonar. La relación Qp/Qs oscila alrededor de 1 y la saturación aórtica entre 75 y 85%. Un foramen muy restrictivo o cerrado es causa de edema pulmonar y disminución de la circulación pulmonar con hipoxemia severa.

DIAGNÓSTICO

El síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico tiene una incidencia de 0.2 por cada 1 000 recién nacidos vivos, supone un 2.5% de todas las cardiopatías congénitas y es la mayor causa de muerte de los recién nacidos en la primera semana de vida. En un programa de diagnóstico prenatal mediante ultrasonido, el síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico puede ser detectado a partir de las 16 a 18 semanas de gestación al presentarse el feto con una imagen de cuatro cámaras anormal. El número de padres que decide interrumpir el embarazo después de un diagnóstico prenatal de ventrículo izquierdo hipoplásico ha ido disminuyendo al mismo tiempo que los resultados quirúrgicos del ventrículo izquierdo hipoplásico han ido mejorando.[11] En un 60% de nuestros pacientes operados se estableció el diagnóstico en etapa prenatal (**Figura 20.3**).

Existe predominio del sexo masculino con una proporción de más del 60%. Varias alteraciones cromosómicas se asocian a una mayor incidencia del ventrículo izquierdo hipoplásico, como son el síndrome de Turner, el síndrome de Jacobsen (deleción 11q23) y la deleción 18p11. [12] Encontramos defectos del nacimiento extracardíacos en poco más del 10% de los pacientes. Se han reportado casos de ventrículo izquierdo hipoplásico en hermanos, incluso en gemelos. En un estudio reciente, se calculó una frecuencia de repetición hasta del 8%.[13] De especial interés es la observación de una mayor incidencia de válvula aórtica bicúspide en familiares de pacientes con ventrículo izquierdo hipoplásico, lo que hace suponer un componente genético común en el origen de las cardiopatías obstructivas izquierdas.[14]

La gran mayoría de los pacientes nace a término y tiene un peso al nacer normal. Un 5% es prematuro o de bajo peso al nacer. Sin intervención, el 95% de los neonatos fallece durante el primer mes de vida.[15] Existen reportes esporádicos de sobrevida espontánea hasta la segunda y tercera década. Nosotros reportamos una paciente con síndrome del ventrículo hipoplásico con sobrevida espontánea hasta la edad adulta.[16]

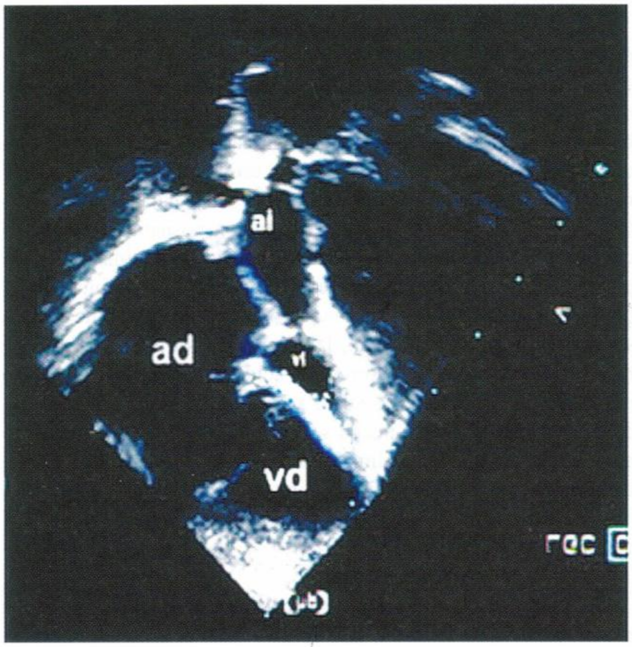


Figura 20.3. Ecocardiograma fetal donde se observa la importante hipoplasia del ventrículo izquierdo. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo. AD - Atrio derecho. VD - Ventrículo derecho.

En la actualidad, un diagnóstico prenatal permite empezar con el tratamiento antes de la aparición de síntomas. Sin diagnóstico prenatal, el neonato se presentará con colapso circulatorio por cierre progresivo del conducto arterioso en los primeros días de vida. En la exploración física se observa una palidez grisácea característica con cianosis en grado variable, llenado capilar lento, pulsos periféricos débiles, taquicardia y taquipnea. El cuadro clínico se asemeja al del choque séptico del neonato. Los datos de auscultación son pobres. Puede existir un soplo sistólico de insuficiencia tricuspídea. El segundo ruido es único. Sin intervención, la evolución es rápida con acidosis metabólica severa y falla orgánica múltiple y la muerte sobreviene en poco tiempo. Los casos con septum interauricular íntegro presentan cianosis profunda por hipoflujo y edema pulmonar a las pocas horas de nacer.

El electrocardiograma muestra taquicardia sinusal con eje de onda P normal en los casos con situs solitus atrial. Puede apreciarse crecimiento de la aurícula derecha. El eje del complejo QRS en plano frontal se encuentra entre +90 y +210°, con signos de crecimiento ventricular derecho. En un 40% de los casos existe un patrón de qR en las derivaciones precordiales derechas. Del lado izquierdo se observan pocas fuerzas izquierdas, lo que se pone de manifiesto por una ausencia de la onda q septal y un patrón rS en V_5 y V_6. Pueden detectarse signos de la sobrecarga sistólica del ventrículo derecho o, en caso de flujo coronario insuficiente, alteraciones específicas de la repolarización.

La radiografía de tórax muestra cardiomegalia por crecimiento ventricular derecho e hiperflujo pulmonar. En los casos de septum interauricular íntegro, la cardiomegalia es menor y se observan signos de hipertensión venocapilar severa con edema pulmonar.

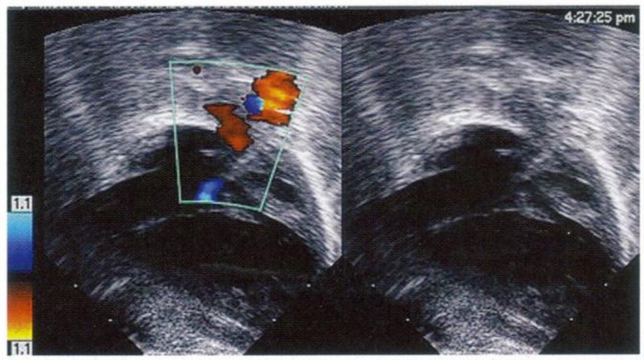


Figura 20.4. Ecocardiograma transtorácico en proyección cuatro cámaras en el que se observa ventrículo izquierdo hipoplásico así como la gran dilatación de las cavidades derechas.

El estudio ecocardiográfico permite establecer el diagnóstico de ventrículo izquierdo hipoplásico en forma completa y confiable. En la imagen del eje largo paraesternal se observa el ventrículo izquierdo de dimensiones reducidas con el ventrículo derecho dilatado y de paredes hipertrofiadas (**Figura 20.4**). En la válvula mitral y aórtica se aprecian pequeñas y engrosadas con apertura en domo en caso de estenosis o sin movimiento en caso de atresia valvular. En el mismo corte se visualiza la hipoplasia de la aorta ascendente, la cual mide generalmente 4 a 5 mm cuando la válvula aórtica está estenótica y 1.5 a 3 mm con atresia valvular aórtica. El eje corto paraesternal permite ver el tracto de salida del ventrículo derecho y la arteria pulmonar dilatada, girando alrededor de una raíz aórtica muy pequeña. En un corte ligeramente más cefálico se puede estudiar el conducto arterioso, que con Doppler codificado a color muestra cortocircuito derecho-izquierdo en sístole e izquierdo-derecho en diástole.

En caso de conducto arterioso restrictivo se registra con Doppler aceleración del flujo sistólico hacia la aorta. La imagen de cuatro cámaras apical permite valorar el grado de hipodesarrollo del ventrículo izquierdo y de la válvula mitral, así como la función de las válvulas mitral y tricuspídea y la función ventricular derecha. En los casos con válvula aórtica casi o completamente cerrada y válvula mitral permeable, encontramos frecuentemente insuficiencia mitral. Raras veces se observa material trombótico en la pequeña cavidad ventricular izquierda. Es frecuente la insuficiencia tricuspídea por disfunción del ventrículo derecho, particularmente en los pacientes recientemente resucitados de un colapso circulatorio. Es recomendable revalorar el grado de insuficiencia tricuspídea una vez estabilizado el paciente. La permeabilidad del foramen oval y el retorno venoso pulmonar se valoran en este mismo corte de cuatro cámaras apical, así como en las imágenes subcostales. En estas últimas se puede calcular la presión de la aurícula izquierda al medir con Doppler continuo el gradiente de presión a través del foramen oval. En la aproximación supraesternal se visualiza la aorta ascendente hipoplásica, ensanchándose hacia su parte transversa. Es frecuente observar un pliegue en la pared posterior de la aorta descendente en su unión con el conducto (coartación yuxtaductal). El Doppler codificado a color permite apreciar la división del flujo sanguíneo proveniente del conducto hacia la aorta descendente y en forma retrógrada hacia la aorta ascendente y las arterias coronarias.

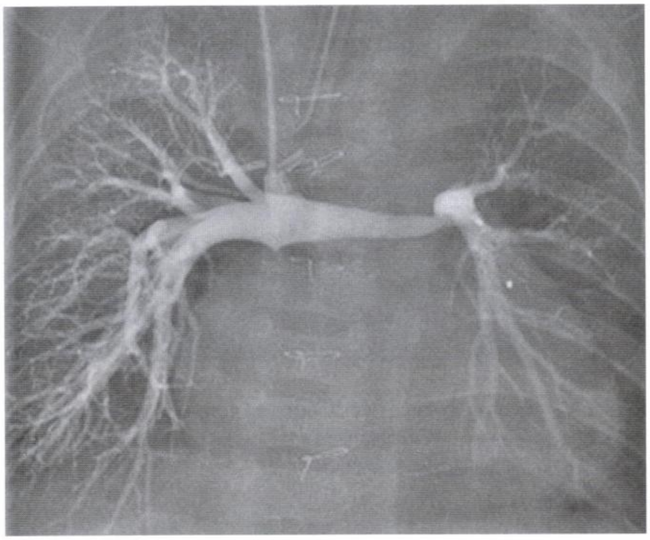


Figura 20.5. Angiograma que muestra una derivación cavopulmonar bidireccional y el cierre del tronco de la arteria pulmonar.

El cateterismo cardíaco diagnóstico se realiza solamente en los casos en los que el estudio ecocardiográfico no es concluyente, particularmente para la visualización de anomalías complejas del retorno venoso pulmonar mediante angiografía selectiva en las ramas pulmonares o para estudiar posibles fístulas coronarias en los casos de atresia aórtica con estenosis mitral. La septostomía con balón es la indicación más importante para llevar al paciente a cateterismo cardíaco. Otra indicación de reciente desarrollo es la colocación de un *stent* en el conducto arterioso como parte del tratamiento llamado híbrido (**Figura 20.5**).

Los estudios de resonancia magnética y de tomografía axial computada tienen poco lugar en el diagnóstico del síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico. Estos estudios, así como el cateterismo cardíaco, tienen su importancia en etapas más avanzadas del tratamiento de la cardiopatía para la visualización de la anatomía de las ramas pulmonares, del arco aórtico reconstruido y el desarrollo, no deseado, de circulación colateral aortopulmonar o venovenosa.

TRATAMIENTO

Los avances en el diagnóstico prenatal han abierto camino a intentos de intervención in utero con el afán de mejorar el pronóstico de la cardiopatía en la etapa posnatal. La valvuloplastia con balón transventricular en fetos con estenosis aórtica crítica y función ventricular izquierda comprometida tiene hasta la fecha resultados limitados y no del todo convincentes.[17] Los casos de ventrículo izquierdo hipoplásico con foramen oval restrictivo o cerrado que han sido tratados en la etapa prenatal con septostomía con balón son contados y el beneficio clínico del procedimiento ha sido difícil de valorar.[18] Se ha invocado una remodelación de la arquitectura venosa pulmonar hacia lo normal una vez liberada la obstrucción.[5] El riesgo de la intervención prenatal es alto, con inestabilidad hemodinámica en casi la mitad de los fetos y óbito in utero dentro de 24 h en el 6% de los casos.[19]

Tras conocer la presencia de una cardiopatía fetal ducto-dependiente, el parto se debe llevar a cabo en un centro hospitalario con experiencia en el tratamiento de estos pacientes. Después del nacimiento, se inicia la administración de prostaglandina E_1 a dosis baja (0.01 µg/kg/min), elevando la dosis cada 15 a 30 minutos hasta que se logra que el conducto arterioso esté permeable y posteriormente se mantiene la infusión con la dosis más baja posible (0.01-0.025 µg/kg/min). En caso de presentación posnatal con colapso circulatorio por cierre de conducto, se inicia la administración de prostaglandinas en una dosis de 0.1 µg/kg/min, disminuyéndola gradualmente al reabrirse el conducto. Con la infusión de expansores de volumen circulatorio, la administración de inotrópicos y bicarbonato de sodio para corregir la acidosis metabólica y, en caso necesario, la ventilación asistida, se estabiliza la condición clínica del paciente para que pueda ser sometido a cirugía. El oxígeno aumenta la circulación pulmonar a expensas de la sistémica y su administración sólo es justificable en presencia de patología pulmonar, como la atelectasia pulmonar o el edema pulmonar, en los casos con septum interatrial restrictivo.

Es urgente la realización de una atrioseptostomía en los pocos pacientes, un 6% del total, que se presentan con hipoxemia profunda a consecuencia de un foramen oval cerrado o muy restrictivo. La septostomía con balón de Rashkind es técnicamente difícil de practicar por el grosor del septum interauricular. La técnica de Brockenbrough con o sin implante de stent es preferible sobre el catéter cuchilla de Park por la hipoplasia de la aurícula izquierda que forma parte de la patología.[20] En caso de septum interatrial íntegro, se intenta pasar a la aurícula izquierda por punción transeptal.

A principios de los años ochenta, Norwood describió una nueva técnica quirúrgica en un intento de paliar en tres etapas esta cardiopatía universalmente considerada como letal.[21] La primera operación consiste en la creación de una salida aórtica desde el ventrículo derecho mediante el uso de la válvula y el tronco de la arteria pulmonar y la anastomosis de éstos por medio de un injerto con la aorta transversa y descendente. Las ramas pulmonares seccionadas previamente se conectan por medio de una fístula sistémico-pulmonar de 3.5 o 4 mm con la parte proximal de la arteria braquiocefálica. Con una anastomosis término-lateral de la aorta hipoplásica con la neoaorta, se establece la circulación coronaria. La paliación se completa con ligadura del conducto y septostomía auricular, esta última para permitir el retorno venoso pulmonar hacia la aurícula y el ventrículo derecho sin restricción (**Figura 20.6**).

Los resultados quirúrgicos en los primeros años fueron poco alentadores, con una mortalidad temprana de más del 50%, por lo que la operación no tuvo una buena acogida en muchos centros. Por la perseverancia del grupo de Filadelfia, fue creciendo la experiencia no sólo quirúrgica, sino también de todas las disciplinas comprometidas en el manejo de pacientes de tal complejidad. A medida que hubo mejorías en la técnica quirúrgica y en el manejo preoperatorio, perioperatorio y postoperatorio, los resultados del procedimiento de Norwood han ido mejorando con tasas actuales de supervivencia inmediata de 84 hasta 93% en algunos centros.[22,23]

En la modificación de Sano, la fístula de Blalock-Taussig modificada ha sido reemplazada por la interposición de un conducto de politetrafluoroetileno de 5 o 6 mm entre el ventrículo derecho y las ramas de la arteria pulmonar, localizada a la izquierda o a

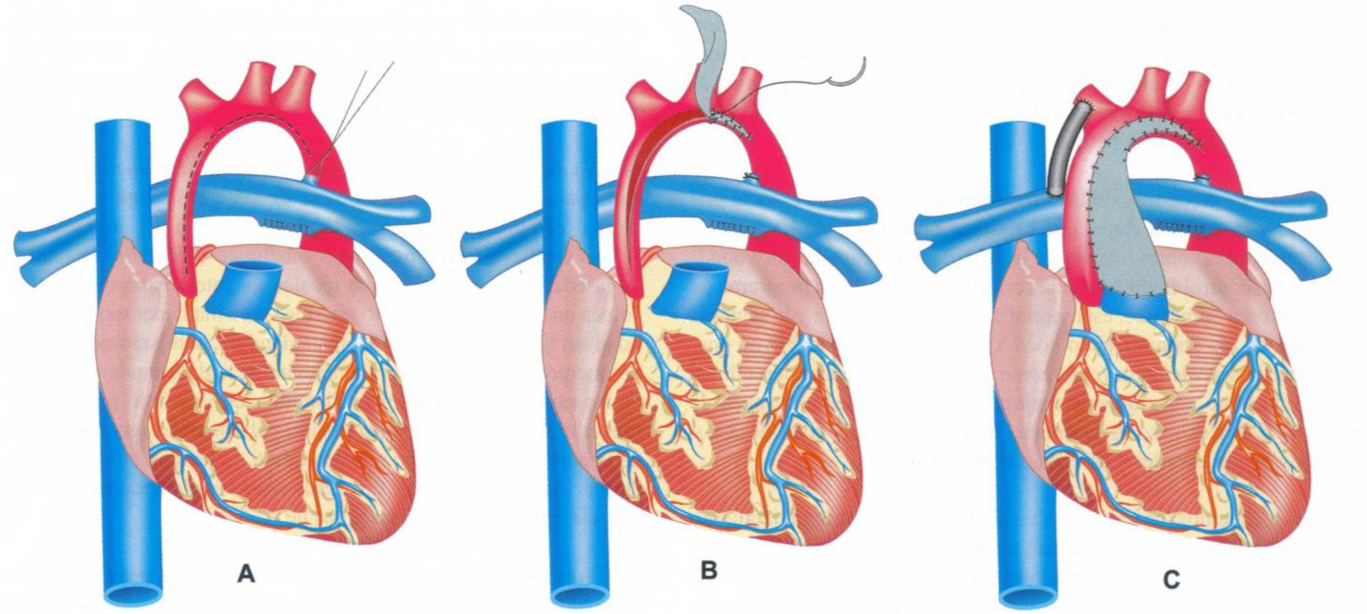


Figura 20.6. Cirugía de Norwood. A. Sección del tronco de la arteria pulmonar y ligadura del conducto arterioso. B. Realización de la neoaorta. C. Colocación de la fístula sistémico-pulmonar.

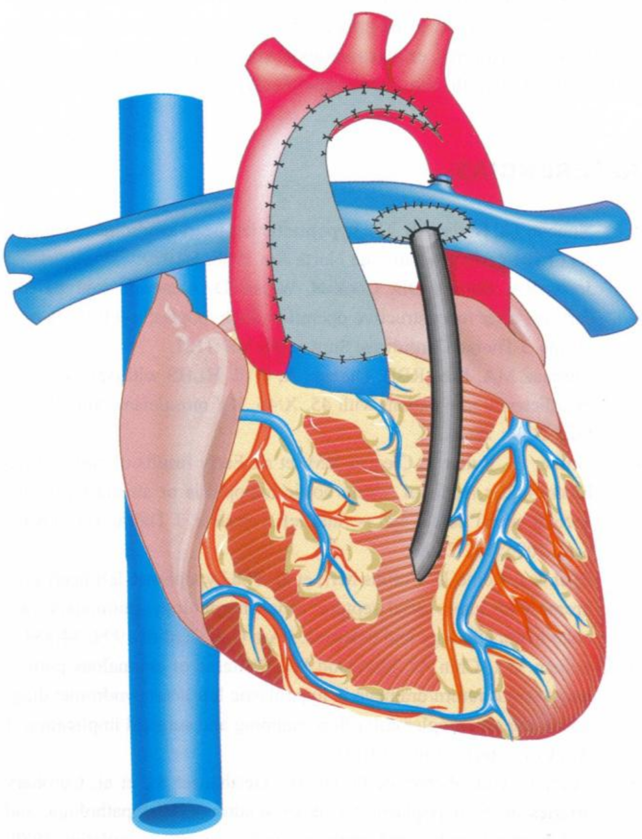


Figura 20.7. Dibujo que representa la cirugía de Sano. Se puede apreciar el tubo de *Gore-tex* que va del tracto de salida del ventrículo derecho a la confluencia de las ramas pulmonares.

la derecha de la neoaorta (**Figura 20.7**).[23] El flujo pulmonar proviene directamente del ventrículo derecho y se evita así el cortocircuito diastólico aortopulmonar. La presión diastólica en la aorta se mantiene en un nivel más alto, por lo que mejora la circulación coronaria y la función del ventrículo derecho sistémico. La modificación de Sano ha sido adoptada como técnica de preferencia por muchos grupos quirúrgicos. Punto de preocupación en la modificación de Sano es la necesidad de una incisión en el miocardio del ventrículo derecho, la cual a largo plazo podría dar origen a arritmias ventriculares o a falla ventricular sistémica temprana.

Los dos tipos de fístula en la cirugía de Norwood fueron comparados en un reciente estudio prospectivo con más de 500 pacientes de 15 centros.[24] La supervivencia sin trasplante cardíaco hasta los 12 meses de edad resultó mayor con el uso de la fístula de Sano que con la fístula de Blalock-Taussig modificada. Sin embargo, a partir de los 12 meses no se pudo demostrar diferencia significativa en supervivencia entre los dos grupos.

En múltiples estudios se han analizado los posibles indicadores de riesgo elevado para la operación de Norwood: diagnóstico anatómico, la presencia de atresia aórtica, diámetro más pequeño de la aorta ascendente, prematurez, peso menor de 2 500 gramos, anomalías cardíacas, extracardíacas o cromosómicas asociadas, grado de acidosis prequirúrgica, operación inicial después de 15 o 30 días de edad, la falta de diagnóstico prenatal o la presencia de insuficiencia tricuspídea significativa. Los resultados han sido contradictorios y en la actualidad sólo un peso menor de 2 500 gramos, un grado mayor de insuficiencia tricuspídea o la presencia de septum interauricular íntegro son considerados factores asociados con mortalidad elevada. Los casos con diagnóstico prenatal tienen una mejor condición prequirúrgica; sin embargo, hasta ahora esto no ha resultado en mayor supervivencia posquirúrgica.

A la edad de 4 a 6 meses se realiza la segunda intervención quirúrgica en forma de una derivación cavopulmonar bidireccional y cierre de la fístula sistémico-pulmonar, con la que se elimina la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho y el riesgo de oclusión trombótica de la fístula.

Es de preocupación la muerte súbita y no prevista entre la primera y la segunda etapa, que ha sido reportada en un 4 a 13% de los pacientes sobrevivientes de la primera operación de Norwood.[25] Con un control frecuente en la consulta externa y/o un programa de monitoreo doméstico, esta mortalidad entre la primera y la segunda etapa ha ido disminuyendo poco a poco. Es recomendable no posponer la derivación cavopulmonar, puesto que la condición clínica del paciente generalmente mejora considerablemente después de ésta. El tercer paso es la operación de Fontan a la edad de 2 a 4 años, según el criterio de cada centro quirúrgico.

Casi todos los pacientes con síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico tienen o desarrollan cierto grado de insuficiencia tricuspídea durante su trayectoria quirúrgica. La incidencia reportada de insuficiencia tricuspídea significativa varía de un 8.5 a un 16%. De ser de moderada o severa repercusión, se realiza una plastia tricuspídea en el momento de la derivación cavopulmonar bidireccional o durante la operación de Fontan.[26]

Durante el seguimiento de los postoperados de técnica de Norwood clásica o con modificación de Sano, se requiere frecuentemente de intervenciones por catéter. Un 5 a 37% de los pacientes desarrollan una reestenosis del arco aórtico, principalmente en los primeros 6 meses post-Norwood. La incidencia de recoartación parece tener relación con la técnica quirúrgica, el tipo de material usado en la reconstrucción del arco aórtico y la anatomía prequirúrgica. La dilatación con balón es generalmente exitosa y en pocos casos se requiere una segunda intervención.[27]

La preservación de un lecho vascular pulmonar bien desarrollado juega un papel determinante en el pronóstico a largo plazo. Cerca de la mitad de los pacientes postoperados de la cirugía de Norwood desarrolla estenosis o hipoplasia de ramas pulmonares. La frecuencia y la severidad de las estenosis de las ramas pulmonares proximales en el sitio de inserción de la fístula de Sano son preocupantes, con una frecuencia reportada ocho veces mayor que en los casos con fístula de Blalock-Taussig modificada.[28] La hipoplasia difusa de la rama izquierda es consecuencia de la compresión por la neoaorta y es vista en ambos grupos por igual. Las dilataciones repetidas con balón y en su caso el implante de uno o múltiples stents han permitido realizar en estos pacientes las siguientes etapas quirúrgicas con buenos resultados.

El cierre de colaterales venovenosas posderivación cavopulmonar bidireccional mediante implante de un dispositivo en espiral o de un oclusor de Rashkind está indicado en los casos que desarrollan un grado de hipoxemia inaceptable.

El trasplante cardíaco neonatal es otra opción de tratamiento para los pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Se reporta una tasa de supervivencia de los pacientes trasplantados a 5 años de 72% y a 15 años de 57%, porcentajes similares a los del procedimiento de Norwood.[29] Sin embargo, un número considerable de los pacientes fallece estando en lista de espera debido a la escasez de corazones donados para trasplante. En la actualidad, el trasplante es considerado cada vez más una "terapia de rescate" para los casos con anatomía desfavorable o con paliación de Norwood fallida.

Es de reciente fecha el desarrollo de un tratamiento híbrido en la paliación inicial del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico con el fin de posponer la reconstrucción del arco aórtico, la cual conlleva riesgo para daño subclínico cerebral si se realiza en la edad neonatal. Mediante técnica de cateterismo cardíaca se coloca un stent en el conducto arterioso para mantener su permeabilidad sin la administración de prostaglandina, al mismo tiempo que por medio de una esternotomía mediana se realiza bandaje bilateral de las ramas pulmonares para disminuir el hiperflujo pulmonar y prevenir el desarrollo de hipertensión pulmonar. La reconstrucción de la aorta se lleva a cabo a la edad de 6 meses con colocación de derivación cavopulmonar. Los resultados son alentadores, con sobrevida reportada a mediano plazo de 82.5%.[30]

Al mismo tiempo que ha ido descendiendo la tasa de mortalidad del procedimiento de Norwood, han ido apareciendo estudios sobre la calidad de vida de los postoperados a mediano y largo plazo. La incidencia de deficiencias neurológicas, cognitivas y de la conducta es elevada.[31] La capacidad física es limitada y disminuye en cuanto avanza la edad.[32] Al comparar dos grupos de pacientes de períodos quirúrgicos consecutivos, el desarrollo psicomotor mejoró considerablemente en el último grupo.[33] Recientemente fueron reportados los primeros embarazos exitosos en dos mujeres con síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico.[34]

REFERENCIAS

1. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome: an analysis of 101 cases. Pediatr Clin North Am 1958; 5:1029.
2. Jonas RA, Hansen DD, Cook N, Wessel D. Anatomic subtype and survival after reconstructive operation for hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107:1121.
3. Mumtaz MA, Mee RBB, Qureshi A, et al. HLHS with severe aortic insufficiency in a patient with 45, X/46, XY mosaicism. Ann Thorac Surg 2004; 78:1475.
4. Gruber PJ, Fuller S, Cleaver KM, et al. Early results of single stage biventricular repair of severe aortic hypoplasia or atresia with ventricular septal defect and normal left ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 132:260.
5. Rychik J, Rome JJ, Collins MH, et al. The hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: atrial morphology, pulmonary vascular histopathology and outcome. J Am Coll Cardiol 1999; 34:554.
6. Seliem MA, Chin AJ, Norwood WL. Patterns of anomalous pulmonary venous return/drainage in hypoplastic left heart syndrome: diagnostic role of Doppler color flow mapping and surgical implication. J Am Coll Cardiol 1992; 19:135.
7. Sauer U, Gittenberger-de Groot AC, Geishauser M, et al. Coronary arteries in the hypoplastic left heart syndrome. Histopathologic and histometrical studies and implications for surgery. Circulation 1989; 80(suppl I):I.
8. Stamm C, Anderson RH, Ho SY. The morphologically tricuspid valve in hypoplastic left heart syndrome. Eur J Cardiothorac Surg 1997; 12:587.
9. Hawkins JA, Doty DB. Aortic atresia: morphologic characteristics af-

fecting survival and operative palliation. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88:620.
10. Hinton RB, Andelfinger G, Sekar P, et al. Prenatal head growth and white matter injury in hypoplastic left heart syndrome. Pediatr Res 2008; 64:364.
11. Rasiah SV, Ewer AK, Miller P, et al. Antenatal perspective of hypoplastic left heart syndrome: 5 years on. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2008; 93:192.
12. Vazquez JC, Rabah R, Delius RE, Walters HL. Hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum associated with deletion of the short arm of chromosome 18. Cardiovasc Pathol 2003; 12:102.
13. Hinton RB, Martin LJ, Tabangin ME, et al. Hypoplastic left heart syndrome is heritable. J Am Coll Cardiol 2007; 50:1590.
14. Grossfeld PD. Hypoplastic left heart syndrome. It is all in the genes. J Am Coll Cardiol 2007; 50:1596.
15. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65:375.
16. Vargas-Barrón J, Rijlaarsdam M, Romero-Cárdenas A, et al. Hypoplastic left heart syndrome: report of a case of spontaneous survival into adulthood. Am Heart J 1992; 123:1713.
17. McElhinney DB, Marshall AC, Wilkins-Haug LE, et al. Predictors of technical success and postnatal biventricular outcome after in utero aortic valvuloplasty for aortic stenosis with evolving hypoplastic left heart syndrome. Circulation 2009; 120:1482.
18. Marshall AC, Levine J, Morash D, et al. Results of in utero atrial septoplasty in foetuses with hypoplastic left heart syndrome. Prenat Diagn 2008; 28:1023.
19. Mizrahi-Arnaud A, Tworetski W, Bulich LA, et al. Pathophysiology, management and outcomes of fetal hemodynamic instability during prenatal cardiac intervention. Pediatr Res 2007; 62:325.
20. Vlahos AP, Lock JE, McElhinney DB, van der Velde ME. Hypoplastic left heart syndrome with intact or highly restrictive atrial septum: outcome after neonatal transcatheter atrial septostomy. Circulation 2004; 109:2326.
21. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia hypoplastic left heart syndrome. N Engl J Med 1983; 308:23.
22. Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, et al. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15 year experience from a single institution. Circulation 2000; 102 (suppl III):136.
23. Sano S, Huang S, Kasahara S, et al. Risk factors for mortality after the Norwood procedure using right ventricle to pulmonary artery shunt. Ann Thorac Surg 2009; 87:178.
24. Ohye RG, Sleeper LA, Mahoney L, et al. Pediatric Heart Network Investigators. Comparison of shunt types in the Norwood procedure for single ventricle lesions. N Engl J Med 2010; 362:1980.
25. Mahle WT, Spray TL, Gaynor JW, Clark BJ. Unexpected death after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 2001; 71:61.
26. Ohye RG, Gomez CA, Goldberg CS, et al. Tricuspid valve repair in hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovac Surg 2004; 127:456.
27. Zeltzer I, Menteer J, Gaynor JW, et al. Impact of re-coarctation following the Norwood operation on survival in the balloon angioplasty era. J Am Coll Cardiol 2005; 45:1844.
28. Griselli M, McGuirk SP, Ofoe V, et al. Fate of pulmonary arteries following Norwood procedure. Eur J Cardiothorac Surg 2006; 30:930.
29. Dionigi B, Razzouk AJ, Hasinaya NW, et al. Late outcomes of pediatric heart transplantation is independent of pre-transplant diagnosis and prior cardiac surgical intervention. J Heart Lung Transplant 2008; 27:1090.
30. Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, et al. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. Ann Thorac Surg 2008; 85:2063.
31. Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, et al. Neurodevelopment outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. Pediatrics 2000; 105:1082.
32. Jenkins PC, Chinnock RE, Jenkins KJ, et al. Decreased exercise tolerance with age in children with hypoplastic left heart syndrome. J Pediatr 2008; 152:507.
33. Atallah J, Dinu IA, Joffe AR, et al. Two-year survival and mental and psychomotor outcomes after the Norwood procedure. An analysis of the modified Blalock-Taussig shunt and right ventricle-to-pulmonary artery shunt surgical eras. Circulation 2008; 118:1410.
34. Opotowsky AR, Shellenberger D, Dharan V, et al. Successful pregnancies in two women with hypoplastic left heart syndrome. Congenit Heart Dis 2010; 5:476.

fecting survival and operative palliation. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88:620.
10. Hinton RB, Andelfinger G, Sekar P, et al. Prenatal head growth and white matter injury in hypoplastic left heart syndrome. Pediatr Res 2008; 64:364.
11. Rasiah SV, Ewer AK, Miller P, et al. Antenatal perspective of hypoplastic left heart syndrome: 5 years on. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2008; 93:192.
12. Vazquez JC, Rabah R, Delius RE, Walters HL. Hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum associated with deletion of the short arm of chromosome 18. Cardiovasc Pathol 2003; 12:102.
13. Hinton RB, Martin LJ, Tabangin ME, et al. Hypoplastic left heart syndrome is heritable. J Am Coll Cardiol 2007; 50:1590.
14. Grossfeld PD. Hypoplastic left heart syndrome. It is all in the genes. J Am Coll Cardiol 2007; 50:1596.
15. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65:375.
16. Vargas-Barrón J, Rijlaarsdam M, Romero-Cárdenas A, et al. Hypoplastic left heart syndrome: report of a case of spontaneous survival into adulthood. Am Heart J 1992; 123:1713.
17. McElhinney DB, Marshall AC, Wilkins-Haug LE, et al. Predictors of technical success and postnatal biventricular outcome after in utero aortic valvuloplasty for aortic stenosis with evolving hypoplastic left heart syndrome. Circulation 2009; 120:1482.
18. Marshall AC, Levine J, Morash D, et al. Results of in utero atrial septoplasty in foetuses with hypoplastic left heart syndrome. Prenat Diagn 2008; 28:1023.
19. Mizrahi-Arnaud A, Tworetski W, Bulich LA, et al. Pathophysiology, management and outcomes of fetal hemodynamic instability during prenatal cardiac intervention. Pediatr Res 2007; 62:325.
20. Vlahos AP, Lock JE, McElhinney DB, van der Velde ME. Hypoplastic left heart syndrome with intact or highly restrictive atrial septum: outcome after neonatal transcatheter atrial septostomy. Circulation 2004; 109:2326.
21. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia hypoplastic left heart syndrome. N Engl J Med 1983; 308:23.
22. Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, et al. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15 year experience from a single institution. Circulation 2000; 102 (suppl III):136.
23. Sano S, Huang S, Kasahara S, et al. Risk factors for mortality after the Norwood procedure using right ventricle to pulmonary artery shunt. Ann Thorac Surg 2009; 87:178.
24. Ohye RG, Sleeper LA, Mahoney L, et al. Pediatric Heart Network Investigators. Comparison of shunt types in the Norwood procedure for single ventricle lesions. N Engl J Med 2010; 362:1980.
25. Mahle WT, Spray TL, Gaynor JW, Clark BJ. Unexpected death after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 2001; 71:61.
26. Ohye RG, Gomez CA, Goldberg CS, et al. Tricuspid valve repair in hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovac Surg 2004; 127:456.
27. Zeltzer I, Menteer J, Gaynor JW, et al. Impact of re-coarctation following the Norwood operation on survival in the balloon angioplasty era. J Am Coll Cardiol 2005; 45:1844.
28. Griselli M, McGuirk SP, Ofoe V, et al. Fate of pulmonary arteries following Norwood procedure. Eur J Cardiothorac Surg 2006; 30:930.
29. Dionigi B, Razzouk AJ, Hasinaya NW, et al. Late outcomes of pediatric heart transplantation is independent of pre-transplant diagnosis and prior cardiac surgical intervention. J Heart Lung Transplant 2008; 27:1090.
30. Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, et al. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. Ann Thorac Surg 2008; 85:2063.
31. Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, et al. Neurodevelopment outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. Pediatrics 2000; 105:1082.
32. Jenkins PC, Chinnock RE, Jenkins KJ, et al. Decreased exercise tolerance with age in children with hypoplastic left heart syndrome. J Pediatr 2008; 152:507.
33. Atallah J, Dinu IA, Joffe AR, et al. Two-year survival and mental and psychomotor outcomes after the Norwood procedure. An analysis of the modified Blalock-Taussig shunt and right ventricle-to-pulmonary artery shunt surgical eras. Circulation 2008; 118:1410.
34. Opotowsky AR, Shellenberger D, Dharan V, et al. Successful pregnancies in two women with hypoplastic left heart syndrome. Congenit Heart Dis 2010; 5:476.



UNIDAD

V

MALFORMACIONES DE LA CONEXIÓN VENTRICULOARTERIAL

Capítulo

21

Tetralogía de Fallot

Dr. Alfonso Buendía Hernández, Dra. Anahí Camacho-Castro y Dr. Pedro José Curi-Curi

La *tetralogía de Fallot* es una cardiopatía congénita –habitualmente cianógena y compleja– descrita por primera vez por Stensen en 1671, pero identificada como una entidad clínica por Etienne Fallot en 1888, quien con base en autopsias de enfermos portadores de la denominada *"maladie blue"* describió cuatro anormalidades morfológicas en el corazón: comunicación interventricular, hipoplasia infundibular (que puede ir desde la estenosis hasta la atresia pulmonar), cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha.[1]

Su incidencia es de aproximadamente 1 a 3 por cada 10 000 nacimientos y representa del 7 al 10% de todas las malformaciones cardíacas,[2,3] sin existir diferencias en cuanto al género. Como sucede con la mayoría de las cardiopatías congénitas, su causa no es conocida. La mayor parte de los casos son de presentación esporádica, aunque existe un riesgo de recurrencia del 3% en gemelos de no haber otros familiares en primer grado afectados. Un estudio demostró que la microdeleción del cromosoma 22q11 se observa en el 16% de los pacientes. También se asocia en aproximadamente 8% de los casos al síndrome de Down.

Clásicamente se han distinguido dos grandes grupos de tetralogía de Fallot (TF): la TF con estenosis pulmonar (que representa el 93% de los casos) y la TF con atresia pulmonar. Debido a que este último grupo es menos frecuente (7% de los casos) y comparte características clínico-terapéuticas muy similares a las descritas en el capítulo correspondiente de atresia pulmonar, de aquí en adelante –al hacer alusión a la tetralogía de Fallot– nos referiremos al grupo que se acompaña de estenosis pulmonar, por ser la forma de presentación más habitual.

Para muchos autores, la tetralogía de Fallot es en realidad una monología, ya que la hipoplasia infundibular es la lesión más importante en el sentido de que a partir de ella se originan todas las demás, comenzando por la hipertrofia ventricular derecha. Esta última, como componente de la tétrada, es secundaria al grado de la obstrucción de la zona subpulmonar. Por otro lado, la hipoplasia infundibular determina una desviación anterior e izquierda del *septum* infundibular, el cual se encuentra disociado de la trabécula septomarginal, o bien se fusiona con su borde anterior, a diferencia del corazón normal, en el que se inserta entre los brazos de dicha estructura. Esta inserción anormal del septum infundibular es la causante de la comunicación interventricular y de cierto grado de dextroposición de la aorta. En la mayoría de los casos, la comunicación interventricular es perimembranosa con extensión a la región infundibular y, con menos frecuencia, de tipo muscular. Son pocos los casos que se asocian a una comunicación interventricular interinfundibular. Los defectos septales restrictivos son raros. La importancia en cuanto a la localización de la comunicación interventricular se debe al sistema de conducción, ya que en los defectos perimembranosos, la rama penetrante se sitúa en la cresta de la comunicación interventricular y por ello está sujeta al traumatismo producido por el cierre del defecto septal, circunstancia que no ocurre con los otros tipos de comunicaciones interventriculares. Existe un número importante de casos con estenosis pulmonar valvular con válvulas displásicas y bicúspides. La arteria pulmonar puede tener un calibre reducido, al igual que sus ramas, y puede existir estenosis unilateral o bilateral localizada principalmente en las ramas o en la periferia. Generalmente la rama izquierda es la más afectada.

Esta cardiopatía se asocia con otras malformaciones cardíacas tales como la comunicación interauricular (35%), el arco aórtico derecho (30%), la persistencia de vena cava superior izquierda conectada al seno coronario (10%), el origen de la arteria descendente anterior de la coronaria derecha, la cual cruza el infundíbulo del ventrículo derecho (2-5%), la ausencia de la válvula pulmonar (3%), la arteria subclavia izquierda aberrante con arco aórtico derecho (3%), el defecto del septo atrioventricular (2%) y otras con menor frecuencia, como la ausencia de rama pulmonar izquierda, la ventana aortopulmonar, la persistencia del conducto arterioso y la coartación de la aorta.[3] En fechas recientes se ha observado que, en la población mexicana, es importante considerar la asociación con ventrículos izquierdos con grados moderados de hipoplasia por su elevada morbilidad postoperatoria.

FISIOPATOLOGÍA

Las características fisiopatológicas de la tetralogía de Fallot dependen del tamaño de la comunicación interventricular, de las resistencias periféricas y principalmente de la gravedad de la hipoplasia infundibular, que generalmente es por estenosis pulmonar tanto valvular como infundibular (mixta). Durante la vida intrauterina, no se observan cambios importantes en la circulación fetal. Después del nacimiento, se incrementan las resistencias periféricas y se expanden los pulmones, con disminución progresiva de las resistencias pulmonares. De ser importante la estenosis pulmonar, el gasto pulmonar estará reducido. Si el conducto arterioso está permeable, podrá existir mayor flujo a los pulmones y saturación sistémica adecuada.

Es habitual que la comunicación interventricular sea grande y la estenosis pulmonar infundibular significativa. La presión sistólica de ambos ventrículos se encuentra igualada a la aórtica, independientemente de la gravedad de la estenosis pulmonar infundibular. Esto se debe a que la comunicación interventricular es amplia, lo que permite la transmisión de la presión sistémica a ambos ventrículos. Aquellos casos con comunicación interventricular restrictiva presentan gradiente de presión entre ambos ventrículos, y el valor de la presión sistólica del ventrículo derecho dependerá de la gravedad de la estenosis infundibular. La comunicación interventricular restrictiva se debe al cierre espontáneo parcial del orificio, o bien al adosamiento de la valva septal de la tricúspide al borde del defecto septal.

La estenosis pulmonar infundibular es la responsable de la gravedad de la cardiopatía, ya que de ella depende el aporte de sangre a los pulmones. Cuanto más severa es la obstrucción infundibular, mayor será el cortocircuito desde el ventrículo derecho a la aorta, y más importante será la cianosis y el grado de oligohemia pulmonar. Los casos con estenosis infundibular menos apretada pueden no tener cianosis y ocasionalmente observamos inclusive cortocircuito de izquierda a derecha, hiperflujo pulmonar y ligera elevación de la presión arterial pulmonar. La obstrucción producida por el septum infundibular es fija cuando es producida por tejido fibroso, y se vuelve progresiva con la evolución natural cuando la obstrucción se debe a tejido muscular. Estas formas de tetralogía son muy poco frecuentes. La estenosis infundibular determina el gradiente entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar, y a este nivel la presión sistólica de la arteria pulmonar habitualmente es normal o inferior a los valores normales medios. Existen tres circunstancias que provocan insuficiencia cardíaca en la tetralogía de Fallot: la coartación de la aorta, la comunicación interventricular restrictiva y la hipertensión arterial sistémica.

DIAGNÓSTICO

La forma de presentación clínica varía desde niños gravemente incapacitados a otros asintomáticos. Los síntomas dependen de la severidad de la estenosis pulmonar infundibular. Si ésta es grave, el cortocircuito del ventrículo derecho a la aorta es importante, la cianosis es precoz y los enfermos presentan crisis de hipoxia. Lo común en la tetralogía de Fallot es la aparición de cianosis tardía, entre el tercer y el sexto mes de vida. Este comportamiento se debe a que la estenosis infundibular pulmonar es progresiva, o bien con el crecimiento ocurre una desproporción entre el orificio subpulmonar permeable y la superficie corporal. Un menor número de casos presentan insaturación periférica desde los primeros días de vida, con crisis de hipoxia precoces, que obligan a una solución terapéutica más temprana. Ocasionalmente encontramos pacientes con estenosis infundibular de poca importancia, circunstancia que permite un cortocircuito de izquierda a derecha, como ocurre en la comunicación interventricular aislada. Estos enfermos no padecen cianosis, no presentan oligohemia pulmonar, e incluso pueden tener aumento de la circulación pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva de poca importancia. La evolución de este grupo de pacientes dependerá del comportamiento de la estenosis pulmonar infundibular. Si ésta se incrementa, observaremos disminución en el cortocircuito de izquierda a derecha e inclusive habrá cianosis tardía. En caso contrario, el cuadro clínico es el de una comunicación interventricular. Aquellos casos con comunicación interventricular restrictiva tienen habitualmente la presión sistólica del ventrículo derecho más alta que la del izquierdo, ya que aquí la estenosis infundibular es causa de importante sobrecarga del ventrículo derecho.

La crisis de hipoxia es la complicación más grave de esta cardiopatía. Ocurre inclusive en pacientes con poco compromiso infundibular, con discreta cianosis y asintomáticos. Puede aparecer en las mañanas, al despertar, y desencadenarse después de un esfuerzo físico o durante un cuadro febril. Generalmente las reacciones adrenérgicas son las responsables del cuadro de hipoxia, produciendo espasmo del infundíbulo del ventrículo derecho, hecho que explica su aparición en enfermos con estenosis pulmonar infundibular poco apretada. Se caracteriza por aumento de la cianosis, taquipnea, insuficiencia respiratoria y pérdida del conocimiento. El espasmo infundibular en la producción de la crisis de hipoxia encuentra apoyo en la desaparición del soplo sistólico, en su comprobación durante el cateterismo cardíaco y en su mejoría con los beta-bloqueadores.

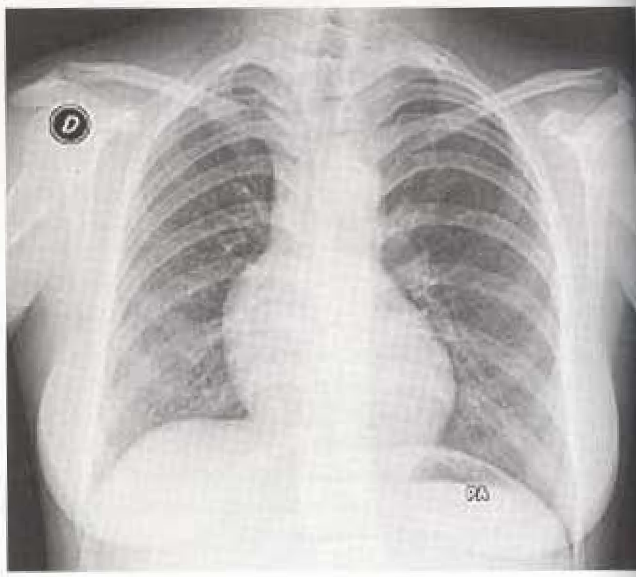


Figura 21.1. Radiografía en proyección posteroanterior en una adolescente, la cual muestra la silueta típica de la malformación. La cardiomegalia es poco importante, la punta del corazón está levantada, el arco medio excavado y el flujo pulmonar está disminuido.

La exploración física muestra en la mayor parte de los casos un niño con cianosis, la cual se localiza fundamentalmente en lechos ungueales y mucosas. A la exploración precordial, el primer ruido es normal y el segundo ruido en la base es único, ya que el componente pulmonar está apagado, y éste podrá estar desdoblado cuando la estenosis infundibular sea poco importante y la válvula pulmonar normal. Los casos con estenosis infundibular muy grave se acompañan de un chasquido protosistólico, tal como ocurre en las atresias pulmonares con comunicación interventricular. Existe en el tercer espacio intercostal izquierdo un soplo sistólico expulsivo, en crescendo-decrescendo, producido por la estenosis pulmonar infundibular. Cuanto más grave es la estrechez, menos intenso es el soplo, el cual está ausente en los casos de estenosis grave.

La tetralogía de Fallot puede acompañarse de un conducto arterioso permeable o de circulación colateral aortopulmonar, así como de anomalías que producen un soplo continuo en la cara anterior del tórax, principalmente en las regiones basales del precordio. Como ocurre en todas las cardiopatías cianóticas, encontramos hipocratismo digital y elevación del hematocrito en aquellos pacientes con larga evolución o con compromiso hemodinámico significativo.

La radiografía de tórax característicamente se observa sin cardiomegalia significativa, un arco de la pulmonar excavado, la punta del corazón se encuentra levantada, existe oligohemia pulmonar y en un porcentaje importante de los casos el arco aórtico está a la derecha. En la proyección posteroanterior, la silueta cardíaca adquiere una configuración conocida como "*coeur en sabot*", la cual



Figura 21.2. Otro ejemplo radiológico similar en un lactante.

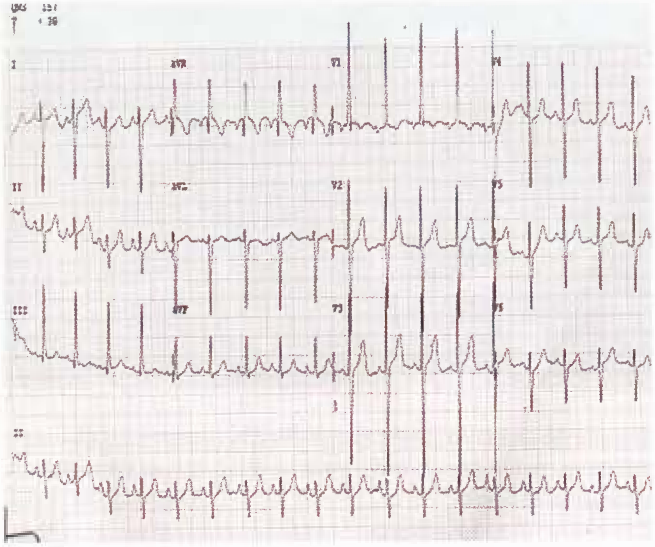


Figura 21.3. Electrocardiograma en donde se destaca AQRS a la derecha, hipertrofia ventricular derecha, complejos Rs en V_1 con onda T negativa y en V_2 disminución significativa de la onda R y onda T positiva, R tardía en aVR y complejos rS en V_6.

está dada por hipertrofia del ventrículo derecho, por el arco medio izquierdo cóncavo y por la punta del corazón levantada. El arco medio excavado se debe a la estenosis pulmonar infundibular y al calibre del infundíbulo de menor diámetro y con un trayecto anormal, características anatómicas de la cardiopatía (**Figuras 21.1 y 21.2**). Cuanto más grave sea la estenosis infundibular, más marcada será la concavidad del arco medio, la cual se hace extrema en los casos con atresia pulmonar. Por los rasgos anatómicos y por la situación espacial del infundíbulo del ventrículo derecho, es difícil valorar en el estudio radiológico el tamaño de la arteria pulmonar.

La dilatación postestenótica es rara en la tetralogía de Fallot. Se observa en aquellos casos con estenosis valvular pulmonar asociada a estenosis infundibular poco importante. También existe dilatación del tronco de la arteria pulmonar cuando la estenosis infundibular es de importancia reducida. En ausencia de sigmoideas pulmonares asociada a la tetralogía, existe igualmente dilatación de la arteria pulmonar. Este grupo de pacientes con aumento de la circulación pulmonar presenta cardiomegalia.

La hipertrofia del ventrículo derecho se observa con claridad en la oblicua derecha anterior. El borde anterior del corazón está en contacto con la pared anterior del tórax. La curvatura del ventrículo es más prominente y más extensa, lo que caracteriza el grado de hipertrofia ventricular. En la oblicua izquierda, existe una retracción del arco anterosuperior debido a la estenosis infundibular y a la anomalía en el trayecto del infundíbulo del ventrículo derecho. La vasculatura pulmonar está disminuida, a excepción de aquellos casos con importante circulación colateral. El diagnóstico diferencial con el hiperflujo pulmonar se hace con base en las características de los vasos pulmonares. Cuando la vasculatura pulmonar está aumentada a expensas de la circulación colateral, se visualiza una trama vascular fina muy marcada que adquiere una distribución lineal. La aorta ascendente está dilatada debido a un aumento en el volumen de sangre que recibe, por lo que, cuanto más grave sea la estenosis infundibular, mayor será el grado de dilatación. No existe relación entre el grado de dextroposición de la aorta y la prominencia del borde superior derecho producida por la aorta, ya que esta arteria se desplaza más hacia adelante que hacia la derecha. El arco aórtico a la derecha presente en aproximadamente el 30% de estos pacientes se identifica por la prominencia en el borde superior derecho del corazón y el desplazamiento de la tráquea.

El electrocardiograma es normal en los primeros días de vida. Posteriormente, las ondas P se vuelven picudas en DII y V_1, el AQRS se sitúa a la derecha y aparecen datos de hipertrofia del ventrículo derecho. Ésta se caracteriza por complejos Rs en V_1 con ondas T negativas; en V_2 existe disminución significativa de la amplitud de la onda R (transición brusca) y la onda T se vuelve positiva. En aVR se registran ondas R tardías, y en V_6, complejos RS o rS. Con menor frecuencia se registran complejos qR en precordiales derechas (**Figura 21.3**). La hipertrofia ventricular derecha registrada en el electrocardiograma de estos enfermos no muestra a lo largo de los años cambios significativos. Esto se debe a que la sobrecarga impuesta a esta cámara es constante, puesto que es causada por las resistencias sistémicas. La hipoxia crónica o la comunicación interventricular restrictiva alteran con el tiempo el patrón electrocardiográfico; la primera, al incrementar la hipertrofia ventricular derecha, y la segunda, al producir dilatación de la cámara ventricular.

La realización del ecocardiograma mediante el sistema secuencial segmentario permite la completa evaluación de la tetralogía de Fallot. El ecocardiograma transabdominal fetal generalmente es llevado a cabo entre la semana 18 y la 22. En el ecocardiograma fetal, en la tetralogía de Fallot se distingue un defecto septal interventricular amplio asociado a un cabalgamiento aórtico visto en el eje corto y en cuatro cámaras. El desalineamiento anterior y cefálico del septum infundibular se puede visualizar en el eje corto, pero el grado de estenosis pulmonar puede variar, dependiendo

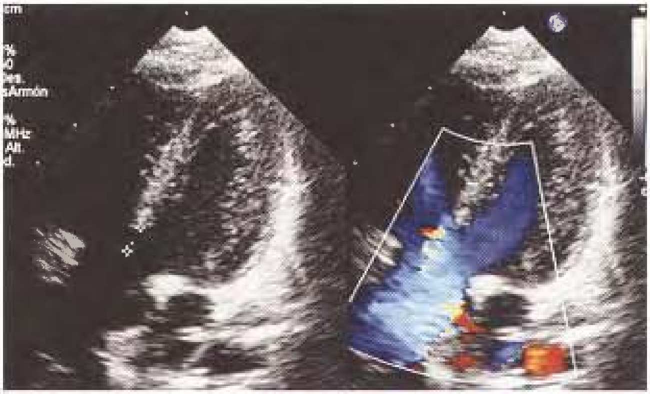


Figura 21.4. Ecocardiograma transtorácico 2D y Doppler color, que muestran en una vista subcostal la relación entre el defecto septal y el grado de cabalgamiento aórtico.



Figura 21.5. Ecocardiograma bidimensional que utiliza la imagen paraesternal del eje longitudinal. La aorta está a caballo sobre el septum interventricular muy hipertrófico. El septum infundibular está desviado hacia adelante y es la causa de la estenosis pulmonar infundibular.



Figura 21.6. Ecocardiograma bidimensional con aproximación de una vista paraesternal corta a nivel de los grandes vasos, en donde se observa el defecto septal interventricular y el septum infundibular muy hipertrofiado, lo cual produce una importante obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho.

de la edad gestacional. La ecocardiografía fetal tiene sus limitaciones y puede no ser posible excluir pequeños defectos septales interventriculares, conexión anómala parcial de venas pulmonares, anormalidades de las arterias coronarias y diferentes grados de coartación. Un marcador de estenosis pulmonar severa durante la vida fetal es la visualización de un flujo reverso a nivel del conducto arterioso. Martínez y colaboradores [4] reportaron haber encontrado elongación y dilatación de la aorta ascendente y el arco aórtico en la vista de los tres vasos del mediastino fetal superior; lo anterior fue observado en el 55% de los pacientes con tetralogía de Fallot y en el 88% de aquellos con atresia pulmonar con CIV, ambos con arco aórtico a la izquierda. No se documentó dicho hallazgo en fetos con corazón normal y solamente en el 0.2% de aquellos con otras malformaciones cardíacas.

Si la tetralogía de Fallot se identifica durante la vida fetal, es posible realizar amniocentesis usando la hibridación fluorescente in situ (FISH) para identificar anomalías cromosómicas como la deleción del cromosoma 22q11, y la presencia de translucencia nucal fetal puede ser orientadora ante la posibilidad de que el feto padezca síndrome de Down.

El ecocardiograma transtorácico se utiliza como estudio prequirúrgico en lactantes y niños pequeños con tetralogía de Fallot. El defecto septal ventricular típicamente se localiza a nivel del septum perimembranoso, lo cual puede ser valorado en múltiples planos. Las vistas realizadas en plano subcostal transverso, eje corto paraesternal y apical de cuatro y cinco cámaras son útiles para delinear los bordes del defecto. Una vista no tradicional, la oblicua anterior derecha a 45° hacia la derecha de la vista frontal, nos permite observar el septum infundibular e identificar claramente la desviación anterior del tracto de salida del ventrículo derecho. El defecto septal ventricular típicamente está presente debajo de la valva septal de la tricúspide con extensión anterior hacia la válvula aórtica. En raras ocasiones, el defecto septal perimembranoso puede estar parcialmente ocluido por tejido aneurismático tricuspídeo. Una vista apical de cuatro cámaras es útil para excluir defectos septales interventriculares adicionales y cabalgamiento de la válvula tricúspide, mientras que el eje paraesternal corto puede excluir la extensión del defecto. El uso del Doppler color es útil para definir el defecto septal y para visualizar defectos septales musculares. La relación entre el defecto septal interventricular y el grado de cabalgamiento aórtico es visualizada correctamente en el eje apical de cuatro y cinco cámaras y en el eje paraesternal largo (**Figuras 21.4 y 21.5**).[5]

El tracto de salida y la morfología en general del ventrículo derecho se valoran mejor en el eje paraesternal corto y sagital subcostal (**Figura 21.6**). La válvula tricúspide se evalúa de mejor manera en la proyección apical de cuatro cámaras, utilizando el Doppler pulsado para determinar si el *jet* de regurgitación tricuspídea puede ser usado para estimar la presión ventricular. El grado de hipertrofia ventricular se analiza en los ejes sagital, subcostal, eje paraesternal corto y las vistas apicales.

El infundíbulo se valora mejor en el eje sagital subcostal y paraesternal corto. La aceleración del espectro del Doppler color debajo de la válvula pulmonar es diagnóstica de estenosis infundibular. El tamaño de la válvula pulmonar, el tronco de la arteria pulmonar y las ramas pulmonares quizá se visualiza mejor en los

ejes paraesternal corto y supraesternal. En dichos cortes, también se puede evaluar la presencia de un conducto arterioso permeable. El arco aórtico se observa en el eje supraesternal. La anatomía de las arterias coronarias es bien valorada en el eje paraesternal corto.[5] Dado que en últimas fechas se ha detectado en la población mexicana la asociación con ventrículos izquierdos con grados moderados de hipoplasia, es importante la medición ecocardiográfica ventricular izquierda y del anillo mitral (**Figura 21.7**).

El ecocardiograma transesofágico está indicado cuando no se obtienen imágenes adecuadas en el ecocardiograma transtorácico y como estudio transquirúrgico o posquirúrgico. Esta técnica tiene sus limitaciones, ya que no permite valorar adecuadamente el arco aórtico, las ramas pulmonares y la presencia de un conducto arterioso o colaterales aortopulmonares. La evaluación de la anatomía posquirúrgica debe excluir defectos septales residuales y la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho, y analizar el grado de insuficiencia pulmonar y tricuspídea, así como la función ventricular derecha e izquierda; algunos cirujanos dejan un foramen oval permeable para permitir un cortocircuito de derecha a izquierda en el posquirúrgico inmediato.

Con el advenimiento de la ecocardiografía tridimensional, ha mejorado la configuración espacial de las anormalidades intracardíacas en la tetralogía de Fallot. Es especialmente útil en la valoración del defecto septal interventricular y el tracto de salida del ventrículo derecho; es valioso además en los cálculos de la función y los volúmenes ventriculares, indicadores útiles para plantear el momento del reemplazo valvular pulmonar. Otras modalidades ecocardiográficas como el Doppler tisular y el *strain rate* ofrecen el examen de la función sistólica y diastólica, si bien su peso en la evaluación en la función ventricular derecha aún se encuentra en estudio.[5]

Aunque el diagnóstico de tetralogía de Fallot se lleva a cabo con bastante seguridad con los hallazgos clínicos y ecocardiográficos, la angiocardiografía muestra elementos útiles para definir la conducta terapéutica y descartar algunas anomalías asociadas. No es indispensable como estudio preoperatorio.

El cateterismo cardíaco permite cuantificar la presión sistólica de ambos ventrículos, el gradiente entre la cámara ventricular derecha y el tronco de la arteria pulmonar, inferir la gravedad de la estenosis infundibular, así como determinar la saturación a distintos niveles de las cámaras cardíacas. La presión ventricular derecha es similar a la del ventrículo izquierdo y de la aorta. En los casos de estenosis pulmonar infundibular importante, la presión sistólica de la arteria pulmonar es normal o ligeramente inferior a los valores normales. Cuanto menos grave sea la obstrucción infundibular, mayor será la presión sistólica de la arteria pulmonar. Los raros casos de tetralogía de Fallot que presentan cortocircuito de izquierda a derecha debido a la poca importancia de la estenosis infundibular tienen inclusive hipertensión arterial pulmonar. En presencia de estenosis pulmonar valvular, el trazo de retiro desde el tronco de la arteria pulmonar hacia el ventrículo derecho muestra un gradiente intermedio formado por la tercera cámara, situada entre la estenosis valvular y la infundibular. El registro de presiones obtenido dentro de la tercera cámara muestra una cifra diastólica igual a la del ventrículo derecho, y un valor sistólico similar o ligeramente superior al del tronco de la arteria pulmonar. Con relativa facilidad se logra pasar el catéter desde el ventrículo derecho a la aorta ascendente a través de la comunicación interventricular. La saturación a distintos niveles de las cámaras cardíacas es irrelevante. En caso de estenosis pulmonar poco importante se detecta cortocircuito de izquierda a derecha por el defecto septal ventricular. La saturación sistémica está disminuida, y será menor cuanto más grave sea la obstrucción al vaciado del ventrículo derecho.

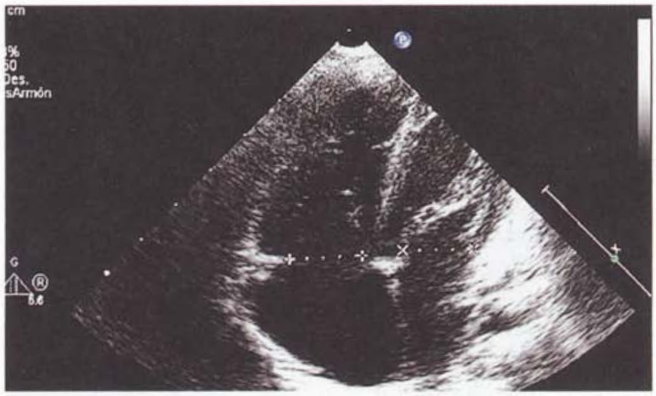


Figura 21.7. Ecocardiograma bidimensional en una vista apical de cuatro cámaras, en donde se observa un ventrículo izquierdo con un grado moderado de hipoplasia.

Clásicamente, el estudio angiocardiográfico de la tetralogía de Fallot se hace con relativa facilidad mediante las proyecciones oblicua derecha elongada y lateral en el ventrículo derecho y cuatro cámaras en el ventrículo izquierdo. Asimismo, es posible diagnosticar el tipo de comunicación interventricular que está presente, al lograr la definición anatómica de la válvula tricúspide y su relación con las sigmoideas aórticas a través de la comunicación interventricular. Finalmente, la anatomía de las arterias coronarias debe ser conocida cuando sea posible, ya que con relativa frecuencia se asocian anomalías de dichas arterias a la tetralogía de Fallot.

La ventriculografía derecha en proyección oblicua derecha elongada permite conocer las características anatómicas del infundíbulo y la gravedad de la estenosis infundibular, la presencia de estenosis valvular, el tamaño del anillo sigmoideo y la tercera cámara. A partir de la misma inyección se conoce el tipo de comunicación interventricular, el grado de dextroposición de la aorta y la anatomía de las arterias pulmonares. Habitualmente el tronco de la arteria pulmonar se opacifica antes que la aorta. Durante la ventriculografía derecha se puede producir discreta regurgitación de material de contraste al atrio derecho; si el material de contraste se mantiene por muchos ciclos cardíacos en el atrio derecho, se hace el diagnóstico de insuficiencia tricuspídea asociada. Se visualiza la aorta y la arteria pulmonar con sus ramas periféricas (**Figuras 21.8 y 21.9**). En la proyección lateral, el tabique interventricular se observa con más detalle que en la oblicua derecha elongada, por lo que el grado de dextroposición de la aorta puede ser cuantificado. El infundíbulo del ventrículo derecho puede ser analizado en las dos posiciones. La prolongación del septum infundibular contribuye a la estrechez del infundíbulo. El infundíbulo del ventrículo derecho es pequeño, y la distancia entre el piso valvular pulmonar y la estenosis infundibular es corta; en otras ocasiones la estenosis pulmonar es tubular (**Figura 21.10**).



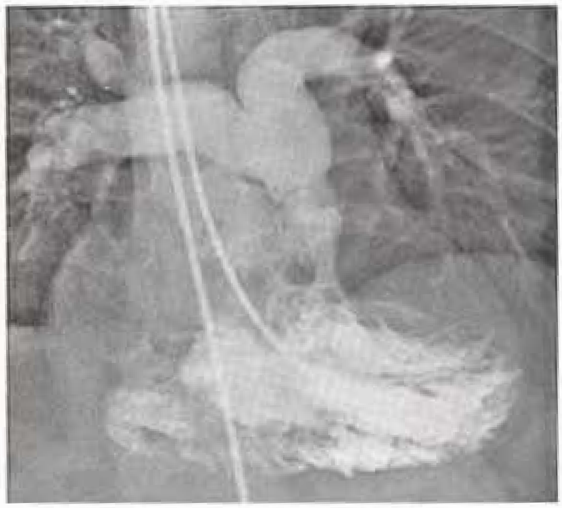


Figura 21.8 y **figura 21.9.** Ventriculografías derechas en proyección oblicua derecha elongada, en la primera vía anterógrada y en la segunda llegando al VD vía arterial; ambos ventrículos se observan dilatados e hipertróficos, y en ambos se muestra la desviación izquierda del septum infundibular que ocasiona la estenosis subpulmonar. En esta proyección también se aprecia la anatomía de la válvula pulmonar y las ramas pulmonares.

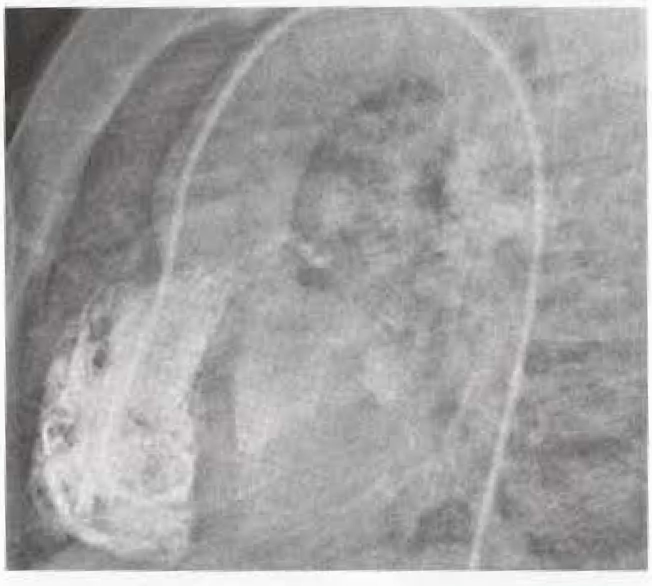


Figura 21.10. La ventriculografía derecha en la proyección lateral izquierda muestra el grado de cabalgamiento aórtico, en este caso de 50%.

La porción distal de la cámara de entrada del ventrículo derecho está muy trabeculada y dilatada, y el ventrículo derecho forma el ápex. La trabécula *septum marginalis* hipertrofiada puede producir obstrucciones significativas dentro de la porción trabecular del ventrículo derecho. Existen casos con hipoplasia de la porción sinusal del ventrículo derecho. El diagnóstico de estenosis pulmonar valvular asociada se debe basar en la forma de cúpula que adquiere la sigmoidea pulmonar durante la sístole ventricular derecha. Las comunicaciones interventriculares musculares pueden igualmente ser identificadas en la posición oblicua derecha elongada. Al igual que el diámetro del infundíbulo del ventrículo derecho, el de la arteria pulmonar es de tamaño variable; habitualmente, el tronco es corto y la dilatación postestenótica existe en presencia de estenosis pulmonar valvular asociada. Las ramas de la arteria pulmonar pueden ser hipoplásicas o tener un origen distinto al habitual, como ocurre en algunos casos en los que provienen de un conducto arterioso.

La dextroposición de la aorta se analiza mejor en la incidencia lateral, al igual que la comunicación interventricular. La opacificación de la aorta no depende de su grado de dextroposición. Éste puede ser valorado al tomar en cuenta el borde anterior de la aorta con la porción septal del ventrículo izquierdo en proyección lateral. Si trazamos una línea por el centro de la porción ascendente de la aorta y ésta apunta hacia la cavidad libre del ventrículo izquierdo, no existe dextroposición; si la línea es tangencial al borde izquierdo del tabique interventricular, existe 25% de dextroposición; cuando la línea cae sobre el tabique, el grado de dextroposición es del 50%; si cae en la cavidad libre del ventrículo derecho, es del 75%. El grado de dextroposición de la aorta carece de importancia desde el punto de vista quirúrgico y tiene su valor en el diagnóstico diferencial con doble cámara de salida del ventrículo derecho.

La ventriculografía izquierda está indicada cuando se sospecha un defecto septal atrioventricular, comunicaciones interventriculares musculares o hipoplasia del ventrículo izquierdo; además permite revalorar la dextroposición de la aorta (**Figura 21.11**).

La aortografía se indica en aquellos casos en los que la anatomía de las arterias coronarias no puede ser identificada por medio de las ventriculografías derecha e izquierda. En pacientes mayores con estenosis pulmonar grave, la aortografía pone en evidencia la circulación colateral que existe entre la aorta y la circulación pulmonar (**Figura 21.12**).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con todas las cardiopatías congénitas con cianosis, poca cardiomegalia y oligohemia pulmonar, malformaciones que tienen, al igual que la tetralogía de Fallot, una estenosis pulmonar y una comunicación interventricu-

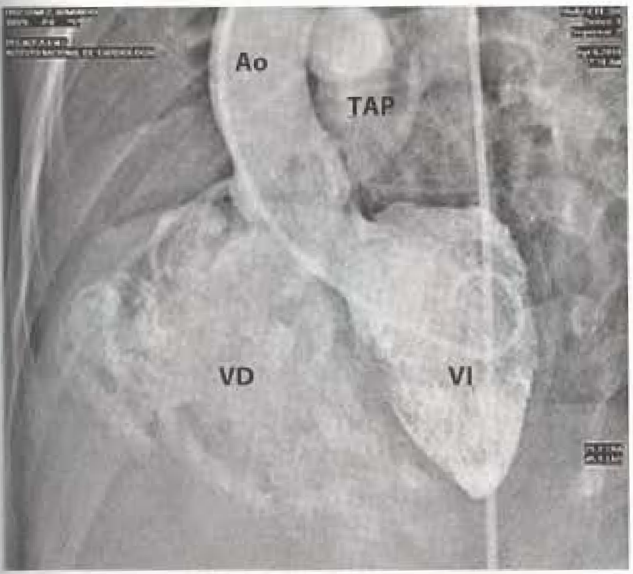


Figura 21.11. Ventriculografía izquierda en proyección de cuatro cámaras, en donde se observa la aorta (Ao) a caballo sobre el septum interventricular, ventrículo izquierdo (VI) de buen tamaño, ventrículo derecho (VD) dilatado e hipertrófico, tronco de la pulmonar (TAP) de buen tamaño con ramas pulmonares confluentes.

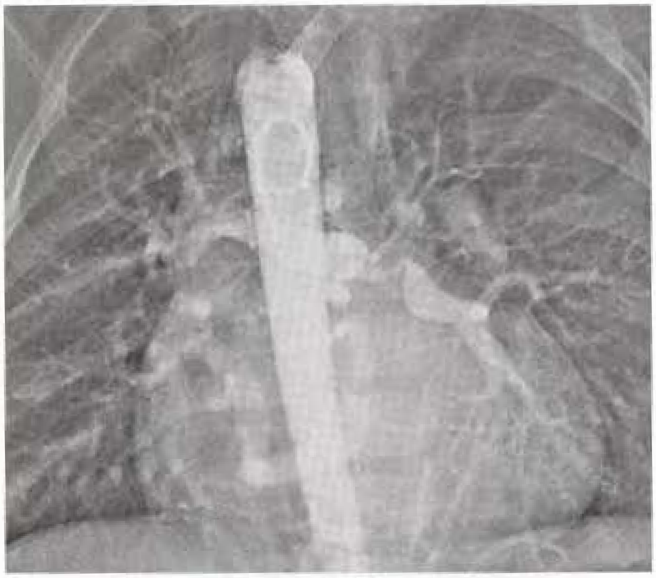


Figura 21.12. La aortografía está indicada ante la sospecha de colaterales aortopulmonares, como en el caso de este paciente.

lar. Las más frecuentes son la transposición de las grandes arterias, la doble cámara de salida del ventrículo derecho, la atresia pulmonar con comunicación interventricular y algunas formas de doble entrada al ventrículo derecho.

TRATAMIENTO

El tratamiento médico, que puede ayudar en el manejo inicial de ciertos casos de tetralogía de Fallot, está orientado básicamente al uso de PGE_1 para mantener abierto el conducto y al uso de betabloqueadores con el objeto de controlar o evitar la instalación de una crisis hipóxica secundaria a espasmo infundibular. Los escasos aportes del intervencionismo en el tratamiento inicial de esta patología se limitan a la colocación de un *stent* en el conducto arterioso y muy excepcionalmente en el infundíbulo, lo cual puede ayudar a salvar las urgencias derivadas de una crisis hipóxica, siempre y cuando la anatomía sea favorable para este propósito.

Sin embargo, en la actualidad el tratamiento de elección en la tetralogía de Fallot es la cirugía.[3] Los objetivos del tratamiento quirúrgico son los de promover un flujo sanguíneo pulmonar no obstructivo para permitir la adecuada oxigenación y contrarrestar la hipoxia con sus subsecuentes complicaciones. Esto nos permite preservar la función miocárdica de bomba y mejorar la calidad de vida y clase funcional clínica del paciente afectado por esta patología. Es por ello que la tendencia terapéutica mundial en la mayoría de los centros está enfocada hacia la corrección quirúrgica total de la tetralogía de Fallot antes del año de edad. Este límite de edad se recomienda para promover el normal crecimiento y desarrollo orgánico, eliminar la hipoxemia en forma temprana, minimizar la cantidad de masa ventricular derecha a extirpar, mejorar consecuentemente la función ventricular en el largo plazo, bajar la incidencia de arritmias en el postoperatorio tardío y disminuir la mortalidad postoperatoria.[6] La fístula sistémico-pulmonar se recomienda como procedimiento paliativo antes de los 3 meses de edad sólo en casos de urgencia por crisis hipóxica no susceptible de ser controlada con tratamiento médico o intervencionista, posponiendo la corrección total para una edad posterior.

Por lo tanto, desde el punto de vista práctico, podemos sistematizar las alternativas quirúrgicas que se pueden usar en forma independiente, combinada o cronológicamente secuencial en cuatro grandes grupos de procedimientos: paliativo (fístulas sistémico-pulmonar), correctivo (corrección total de la tetralogía de Fallot), asociado o complementario (cierre de comunicación interatrial, ampliación del tronco o las ramas de la arteria pulmonar, plastia valvular pulmonar) e híbrido (combinación de cirugía con intervencionismo en el mismo tiempo). Dado que las fístulas sistémico-pulmonares se exponen en otros capítulos, no redundaremos mayormente en su descripción, ya que en la tetralogía de Fallot constituyen una alternativa para los casos con crisis hipóxicas no controlables con tratamiento médico ni susceptibles de ser paliados por intervencionismo. Habitualmente se opta por una fístula sistémico-pulmonar como procedimiento quirúrgico paliativo inicial en aquellos menores de 3 meses y sólo en casos de urgencia con miras a salvar la vida, estabilizar al paciente y completar la corrección definitiva en forma electiva en una etapa posterior (idealmente antes del año de vida).

La corrección quirúrgica total es el estándar de oro del tratamiento actual de la tetralogía de Fallot, y consiste básicamente en tres grandes pasos: ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho (mediante infundibulotomía, infundibulectomía, o ambas), cierre de CIV (para redirigir el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta, corrigiendo el cabalgamiento) y restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar (con o sin uso de injertos protésicos, los cuales pueden estar provistos de un mecanismo valvular).[6-12]

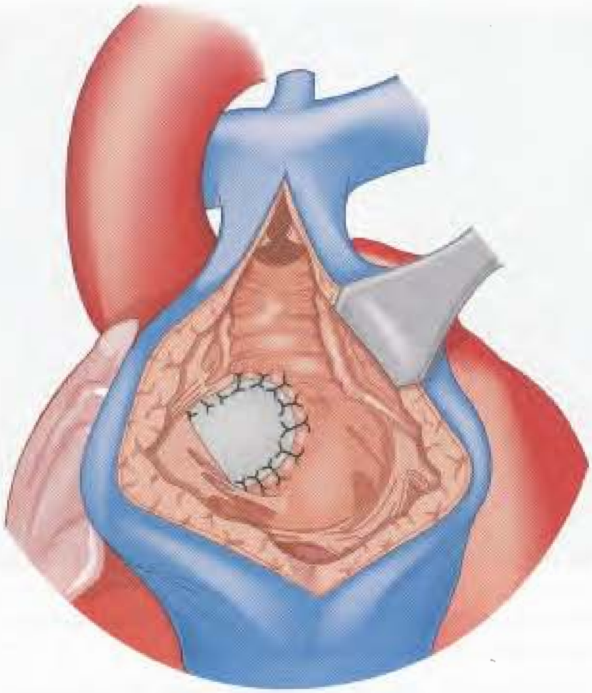


Figura 21.13. Cierre de CIV con parche para lograr la redirección del flujo del VI a la aorta y corregir el cabalgamiento en la tetralogía de Fallot.

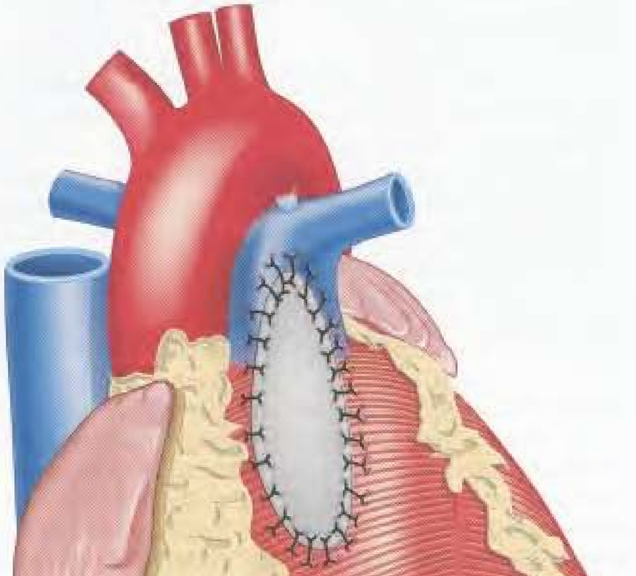


Figura 21.14. Restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar mediante parche transanular.

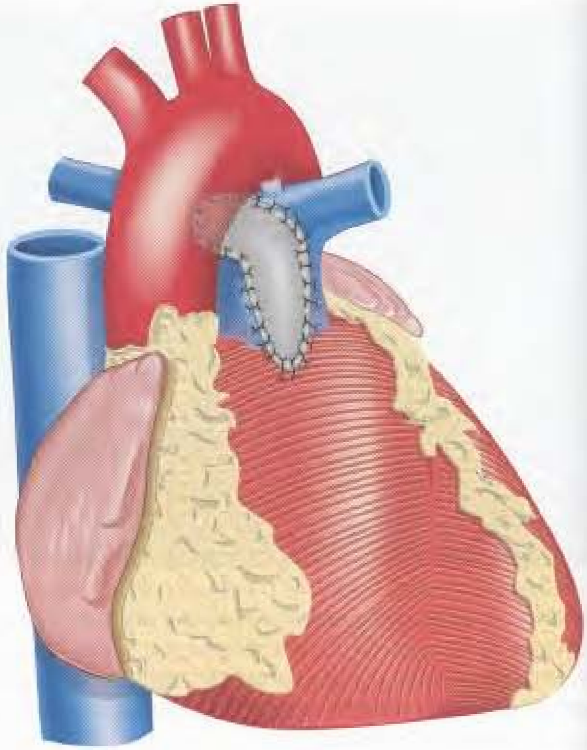


Figura 21.15. Ampliación quirúrgica de la rama derecha de la arteria pulmonar.

La primera corrección total fue realizada en 1954 y consistió en realizar una amplia incisión en el infundíbulo, ventrículo derecho y tronco de arteria pulmonar, cerrando la CIV en forma directa a través de la ventriculotomía (**Figura 21.13**).[3] En los últimos años se cierra la comunicación interventricular con parche y se reseca la estenosis infundibular a través de un acceso por atriotomía derecha transtricuspídeo en aquellos pacientes con "anillo" y tronco de la arteria pulmonar normales. Si el "anillo", válvula o tronco se muestran estrechos, el acceso anteriormente descrito se combina con una arteriotomía del tronco pulmonar (vía transauricular-transpulmonar), y a través de éste se realiza una comisurotomía valvular pulmonar; además se amplía el tronco pulmonar si procede y se completa la resección de la estenosis infundibular, evitando en lo posible seccionar el "anillo" pulmonar. Sin embargo, si el anillo pulmonar es demasiado pequeño, con valores Z < –2, la arteriotomía pulmonar se extiende a través del anillo pulmonar hasta el infundíbulo, con la longitud mínima posible, pero lo suficientemente larga para resolver la estenosis.

Habitualmente, la restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar (VD-AP) se realiza mediante la colocación de un parche protésico que puede ser de pericardio (autólogo o bovino) o sintético (de *woven Dacron* o de PTFE) desprovisto de un mecanismo valvular.[3] Existe la tendencia a favorecer la restitución VD-AP por medio de algún mecanismo valvular cuanto mayor sea la edad del paciente o mayor el riesgo de insuficiencia cardíaca, ya que podría disminuir la morbilidad postoperatoria inmediata derivada de la falla ventricular derecha, a pesar de que los resultados a mediano plazo en comparación con las técnicas no valvuladas es similar.[9,10] Dentro de las técnicas valvuladas pueden usarse las del parche monovalva, prótesis biológicas pulmonares, homoinjertos,

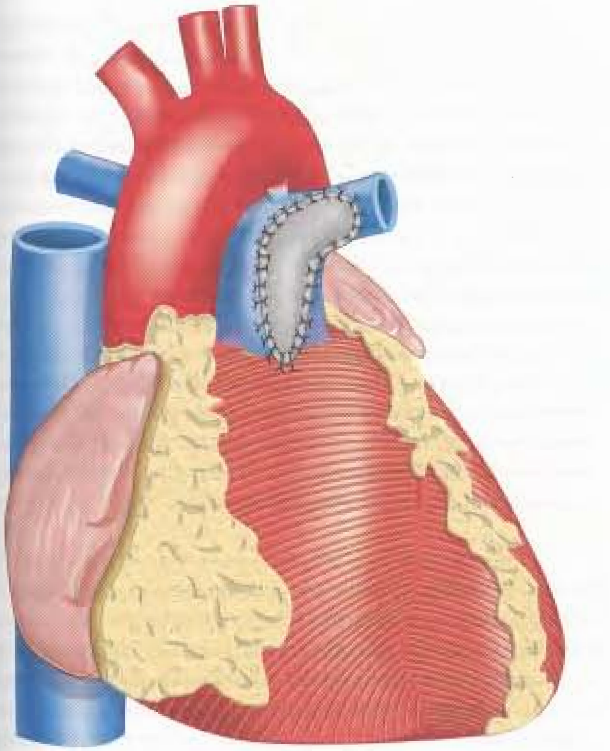


Figura 21.16. Ampliación quirúrgica de la rama izquierda de la arteria pulmonar.

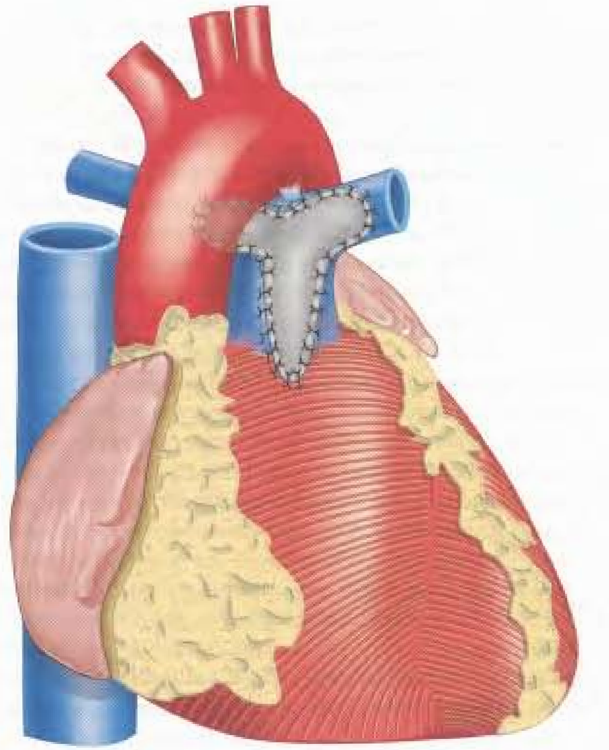


Figura 21.17. Ampliación quirúrgica de ambas ramas de la arteria pulmonar.

homoinjertos o prótesis tubulares valvuladas (como el tubo de *woven Dacron* con válvula de pericardio bovino). El implante de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar es la técnica que habitualmente preferimos en aquellos casos en los que existe una arteria coronaria que cruza el infundíbulo, muy próxima al anillo pulmonar que, a su vez, es estrecho.

Los procedimientos asociados o complementarios más frecuentemente realizados concomitantemente a la corrección total de la tetralogía de Fallot son el cierre de comunicación interatrial, la ampliación del tronco y/o ramas de la arteria pulmonar y la plastia valvular pulmonar. En caso de existir, la CIA puede cerrarse en forma total o parcial mediante sutura primaria o la colocación de un parche protésico. En pacientes con alto riesgo de disfunción ventricular derecha, favorecemos el cierre directo parcial o, preferentemente, la creación de una CIA restrictiva mediante fenestración del parche interatrial con el objeto de formar una vía de escape de la sobrecarga volumétrica de cavidades derechas a cavidades izquierdas a costa de una desaturación parcial. Esto ayuda a manejar mejor la disfunción ventricular derecha, que es la regla en el postoperatorio de estos pacientes, y la desaturación parcial resultante no significa un problema tan importante para estos individuos ya que están "acostumbrados" a la hipoxia crónica. En caso de coexistir lesiones obstructivas en el tronco o las ramas de la arteria pulmonar, se puede modificar el parche de ampliación del tracto de salida ventricular derecho de tal forma de extenderlo hacia el sitio estenótico, que puede ser el tronco de la arteria pulmonar (**Figura 21.14**), la rama derecha (**Figura 21.15**), la rama izquierda (**Figura 21.16**) o la confluencia (**Figura 21.17**). Finalmente, si la estenosis es a nivel valvular y existe la posibilidad de preservar el anillo pulmonar, se debe considerar –siempre que sea posible– la realización de una plastia valvular mediante comisurotomía pulmonar. Una alternativa a las plastias quirúrgicas ya descritas, que hoy en día se está tomando en consideración particularmente en los niños mayores de 5 años, la constituyen los procedimientos híbridos, los cuales están destinados a hacer, dentro del mismo procedimiento quirúrgico, una balonplastia y/o colocación de stents en las lesiones estenóticas pulmonares, concomitantemente con la corrección quirúrgica de los demás componentes de la tetralogía de Fallot. También debemos tomar en consideración que existen otros defectos en esta cardiopatía que se pueden resolver mediante cateterismo intervencionista prequirúrgico o posquirúrgico, tales como la oclusión de una comunicación interatrial residual o foramen oval permeable por medio de dispositivo mecánico, o el implante de un stent valvulado en un tubo que conecte el ventrículo derecho con el tronco de la arteria pulmonar cuando existe un grado de estenosis o regurgitación significativo. En casos excepcionales, se ha utilizado en los últimos años el implante de stent en el infundíbulo como una forma de tratamiento paliativo en pacientes recién nacidos pretérmino o de término con bajo peso e hipoxia severa.[3]

La supervivencia natural en la tetralogía de Fallot es excepcional más allá de la tercera década de la vida (5%). La mayoría de los enfermos precisan intervención quirúrgica en el primer año posparto (80%). La historia modificada por la cirugía correctora demuestra que la supervivencia es superior al 85% a los 40 años.[3] Actualmente nos enfrentamos a un número creciente de población infantil y adultos que requieren seguimiento regular por complicaciones posteriores a la corrección total de la tetralogía de Fallot.

La mortalidad operatoria de la corrección total de la tetralogía de Fallot en nuestro grupo es del 7%. La incisión transanular provoca insuficiencia pulmonar, lo que puede llevar de forma progresiva a dilatación y disfunción ventricular derecha y, con ello, mayor riesgo de arritmias. El reemplazo de la válvula pulmonar normaliza las dimensiones del ventrículo derecho, mejora la contracción ventricular derecha e izquierda, disminuye la incidencia de arritmias sintomáticas (taquicardia supraventricular y ventricular) y reduce las molestias clínicas. Podemos considerar como indicaciones para cambio valvular pulmonar un volumen telediastólico final mayor de 165 mL/m^2, mala función ventricular derecha y clase funcional III NYHA. Lindsey y colaboradores [9] llevaron a cambio valvular pulmonar a 42 pacientes menores de 13 años, sometidos a corrección total en promedio a los 8 meses de edad, observando en los controles ecocardiográficos disminución en el diámetro interno del ventrículo derecho. Aunque el reemplazo valvular pulmonar condiciona a un recambio valvular, este estudio indica que el recambio valvular pulmonar es seguro y bien tolerado en niños. La técnica percutánea puede ser benéfica en pacientes selectos. En los casos en los que se tiene duda y cuya relación entre la presión intraventricular derecha y la presión intraventricular izquierda posterior a la cirugía es de 0.75 o menos, la cirugía puede considerarse satisfactoria; en caso contrario se debe tener en cuenta la colocación del parche transanular. Con la preservación de la válvula existe una reducción entre la presión del ventrículo derecho y la presión del ventrículo izquierdo en el mediano a largo plazo, disminuye la insuficiencia pulmonar, se preserva la función del ventrículo derecho y baja la incidencia de arritmias en el postoperatorio tardío.

Los problemas más comunes que requieren seguimiento posterior a la corrección quirúrgica son el cortocircuito residual a nivel interventricular, la estenosis localizada de ramas pulmonares (en general relacionada con cirugía paliativa previa), la estenosis residual subpulmonar o a nivel de la unión del ventrículo derecho con la arteria pulmonar, la insuficiencia pulmonar y tricúspide, la dilatación e insuficiencia aórticas, las arritmias atriales (fibrilación y flúter atrial) o ventriculares (extrasístoles monomorfas o polimorfas, taquicardia ventricular) y la disfunción y dilatación ventriculares derechas.[3] Los factores de riesgo para dilatación del ventrículo derecho en pacientes postoperados son insuficiencia pulmonar, acinesia o aneurisma en el tracto de salida del ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea.

Aún no sabemos exactamente cómo ocurre, pero la evidencia de los modelos de falla ventricular izquierda sugiere la presencia de fibrosis endomiocárdica. Además, los pacientes postoperados de corrección de tetralogía de Fallot tienen mayor incidencia de muerte súbita y arritmias ventriculares. Gatzoulis y colegas reportaron que la insuficiencia pulmonar moderada y severa fue más común en pacientes postoperados de corrección de tetralogía de Fallot en aquellos que habían cursado con taquicardia ventricular y muerte súbita.[9]

La insuficiencia pulmonar crónica eventualmente produce dilatación severa del ventrículo derecho, disfunción ventricular derecha e incremento en el riesgo de arritmias ventriculares. El recambio valvular pulmonar puede llevar a la normalización del volumen del ventrículo derecho cuando el volumen telediastólico del ventrículo derecho es $\leq$ 170 mL/m^{2}sc o el telesistólico $\leq$ 85 mL/m^{2}sc.[13]

Otro problema hemodinámico posterior a la corrección total es la estenosis pulmonar (sub, supra o valvular); el ventrículo derecho se somete a presiones elevadas y a hipertrofia ventricular como mecanismo adaptativo. Sin embargo, existe una relación inversa entre la masa ventricular derecha y la fracción de eyección. Aunque la fisiología restrictiva del ventrículo derecho condiciona una mayor morbilidad, predice en el posquirúrgico inmediato; a largo plazo se ha asociado con mayor tolerancia al ejercicio, menor dilatación ventricular y menor frecuencia de arritmias. La función ventricular izquierda se ha identificado con un factor predictor independiente a largo plazo. La muerte súbita atribuida a las arritmias cardíacas ocurre en el 6% de los pacientes postoperados de corrección de tetralogía de Fallot. Una duración del QRS $\geq$ 180 ms ha sido identificada como un marcador en el desarrollo de arritmias ventriculares malignas. Las cicatrices quirúrgicas por ventriculotomía o parche en el ventrículo derecho forman el sustrato de la taquicardia y el disparador es la dilatación ventricular.

La influencia de la insuficiencia pulmonar en la muerte súbita ha sido establecida y se sugiere una interacción electromecánica. En un informe redactado por Helbing y colaboradores, la interacción electromecánica fue confirmada ya que la duración del QRS se vio influenciada tanto por el volumen del ventrículo derecho como por la masa ventricular derecha. La corrección quirúrgica de la insuficiencia pulmonar puede reducir la duración del QRS, simultáneo a una reducción del volumen telediastólico final del ventrículo derecho, y se ha asociado con la reducción en la incidencia de arritmias.[13]

La taquicardia supraventricular se presenta en un tercio de los pacientes postoperados de corrección total de tetralogía de Fallot. La resonancia magnética proporciona información sobre la cantidad de flujo pulmonar, lo que permite calcular el volumen regurgitante pulmonar. También es posible valorar la velocidad máxima a través de la válvula pulmonar y evaluar la presencia de estenosis pulmonar. Provee información exacta en el cálculo de volúmenes ventriculares y de fracción de expulsión. Además permite analizar el tracto de salida del ventrículo derecho, la estenosis de ramas pulmonares y la presencia de fibrosis ventricular. Se recomienda la realización de resonancia magnética en el seguimiento a largo plazo de los pacientes corregidos de tetralogía de Fallot.[13]

La fisiología restrictiva del ventrículo derecho es un fenómeno considerado potencialmente benéfico cuando es detectado en niños y adolescentes operados de corrección total de tetralogía de Fallot. La prevalencia de fisiología restrictiva reportada es muy variable, pues va del 28 al 67%. La pobre distensibilidad previene la remodelación adversa (dilatación) del ventrículo derecho secundaria a la regurgitación pulmonar. Ésta se caracteriza por flujo anterógrado a través de la válvula pulmonar en diástole tardía, en el momento de la contracción atrial. Se ha asociado con bajo gasto cardíaco y larga recuperación postoperatoria en la reparación quirúrgica de la tetralogía de Fallot.[14]

Apitz y colaboradores analizaron por medio de datos clínicos, cateterismo cardíaco y resonancia magnética a aquellos pacientes con fisiología restrictiva y no restrictiva del ventrículo derecho, encontrando en los primeros un alto gradiente entre la relación presión/volumen diastólica final, sin detectar diferencias significativas

en el péptido natriurético atrial tipo B, índice cardíaco, gradiente de presión a través del ventrículo derecho, dp/dt, fracción de regurgitación, presión diastólica final del ventrículo derecho, índice de volumen diastólico final y la presión telesistólica del ventrículo derecho. La respuesta lusitrópica del VD a los beta-adrenérgicos es anormal posterior a la corrección total de la tetralogía de Fallot. La prevalencia de fisiología restrictiva es del 28 al 67%.[14]

Como parte de la evaluación, Cetin y colaboradores observaron en pacientes postoperados de corrección de tetralogía de Fallot una correlación estadísticamente significativa: a mayor regurgitación pulmonar, mayor la elevación del péptido natriurético atrial (es bien conocida su aumento en relación con la severidad de la falla cardíaca), mayor elevación del índice de trabajo miocárdico y menor tiempo de aceleración isovolumétrica (este último medido por Doppler tisular).[15] La valoración ecocardiográfica tridimensional es importante, ya que existe evidencia de remodelación ventricular derecha.[16]

En pacientes portadoras de tetralogía de Fallot sin corrección quirúrgica –con o sin paliación–, el embarazo tiene un riesgo considerable, en especial cuando la saturación arterial es menor de 85%; la cianosis se agrava debido al cortocircuito de derecha a izquierda como consecuencia de la hipotensión y de la disminución de las resistencias periféricas que conlleva la propia fisiología de la gestación. En enfermas con corrección total, el riesgo del embarazo está en relación con el estado clínico y la magnitud de las secuelas y residuos. Con buen estado hemodinámico –cercano a la normalidad–, dicho riesgo es bajo y similar al de la población normal; por el contrario, cuando existe obstrucción residual significativa o en presencia de ventrículo derecho muy dilatado debido a regurgitación pulmonar, tricúspide o ambas, el volumen circulatorio aumentado durante la gestación puede provocar insuficiencia cardíaca derecha grave o arritmia limitante. En cualquier caso, el especialista en cardiopatías congénitas debe colaborar con el obstetra en el seguimiento del embarazo.

El seguimiento de los pacientes postoperados (cirugía paliativa o corrección total) es de por vida, con mayor énfasis en los casos de parche transanular, por su alta relación con la insuficiencia pulmonar, la dilatación del ventrículo derecho y las arritmias a largo plazo. Dado lo anterior, recomendamos la realización de un ecocardiograma anual o bianual y de resonancia magnética a intervalos de 1 a 5 años, de acuerdo al estado clínico del paciente.

REFERENCIAS

1. Apitz C, Webb GD, Redington A. Tetralogy of Fallot. Lancet 2009; 374:1462.
2. Hartge D, Hoffman U, Schröer A, Weichert J. Three- and four-dimensional ultrasound in the diagnosis of fetal tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and microdeletion 22q11. Pediatr Cardiol 2010; 31:1100.
3. González JA, Cadavid AM, Aguilera D, Cazzaniga M. Artículo de actualización para formación continuada tetralogía de Fallot. Revista Colombiana de Cardiología 2008; 15: 139.
4. Martínez JM, Gómez O, Bennasar M, et al. The "question mark" sign as a new ultrasound marker of tetralogy of Fallot in the fetus. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 556.
5. Dadlani GH, Blaine J, Cohen MS. Echocardiography in tetralogy of Fallot. Cardiol Young 2008; 18(Suppl. 3): 22.
6. Gerling G, Rukosujew A, Kerl HG, et al. Do the age of patients with tetralogy of Fallot at the time of surgery and the applied surgical technique influence the reoperation rate? Herz 2009; 34:155.
7. Boni L, García E, Galleti L, et al. Current strategies in tetralogy of Fallot repair: pulmonary valve sparing and evolution of right ventricle/left ventricle pressures ratio. Eur J Cardiothorac Surg 2009; 35: 885.
8. Morales DL, Zafar F, Heinle JS, et al. Right ventricular infundibulum sparing (RVIS) tetralogy of Fallot repair: A review of over 300 patients. Ann Surg 2009; 250(4): 611.
9. Lindsey CW, Parks WJ, Kogon BE, et al. Pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair in preadolescent patients. Ann Thorac Surg 2010; 89:147.
10. Scherptong RW, Hazekamp MG, Mulder B, et al. Follow-up after pulmonary valve replacement in adults with tetralogy of Fallot. JACC 2010; 56(18):1486.
11. Cabrera A, Carbonero DR, Martínez CP, et al. Tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar en el recién nacido y lactante. Corrección completa. An Pediatr (Barc) 2004; 60(2):180.
12. Lurz P, Bonhoeffer P. Percutaneous implantation of pulmonary valves for treatment of right ventricular outflow tract dysfunction. Cardiol Young 2008; 18:260.
13. Oosterhof T, Mulder BJ, Bliegen HW, de Ross A. Cardiovascular magnetic resonance in the follow-up of patients with corrected tetralogy of Fallot: A review. Am Heart J 2006; 151(2): 265.
14. Apitz C, Latus H, Binder W, et al. Impact of restrictive physiology on intrinsic diastolic right ventricular function and lusitropy in children and adolescents after repair of tetralogy of Fallot. Heart 2010; 96: 1837.
15. Apitz C, Sieverding L, Latus H, et al. Right ventricular dysfunction and B-type natriuretic peptide in asymptomatic patients after repair for tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol 2009; 30: 898.
16. Cetin I, Tokel K, Varan B, et al. Evaluation of right ventricular function by using tissue Doppler imaging in patients after repair of tetralogy of Fallot. Echocardiography 2009; 26(8):950.
17. Sheehan FH, Shuping G, Wesley V, et. al. Three-dimensional shape analysis of right ventricular remodeling in repaired tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 2008; 101:107.

Capítulo 22

Atresia pulmonar con comunicación interventricular

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Alfonso Buendía Hernández

La *atresia pulmonar con comunicación interventricular* es una malformación cardíaca compleja y extremadamente heterogénea que se caracteriza por la ausencia de comunicación entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar.[1] Esta falta de comunicación es secundaria a una obstrucción total localizada a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho o de la válvula pulmonar, la cual es atrésica o rudimentaria. Existe, además, una comunicación ventricular subaórtica amplia y la aorta se encuentra cabalgada.

Lo que hace especial a esta cardiopatía congénita es lo variado que puede ser el aporte sanguíneo pulmonar. La atresia puede involucrar las arterias pulmonares de manera proximal, distal o difusa. Si el segmento atrésico involucra a la válvula y al tronco pulmonar, las ramas pulmonares derecha e izquierda pueden ser confluentes. La determinación de la confluencia de las arterias pulmonares es una de las consideraciones clínicas más importantes a realizar para la decisión quirúrgica. En los pacientes con arterias pulmonares confluentes y que tienen un flujo a través de un conducto arterioso, la irrigación de los 20 segmentos pulmonares es completa. Por otra parte, el 80% de los pacientes con arterias pulmonares no confluentes muestran una distribución pulmonar incompleta y cerca de una tercera parte de ellos irrigan menos de diez segmentos pulmonares. Los segmentos pulmonares que no están conectados a las arterias pulmonares centrales, habitualmente, son irrigados por colaterales aortopulmonares. El conducto arterioso y las colaterales aortopulmonares pueden coexistir en el mismo paciente pero excepcionalmente lo hacen en el mismo lecho pulmonar (**Figuras 22.1 y 21.2**).[1-7]

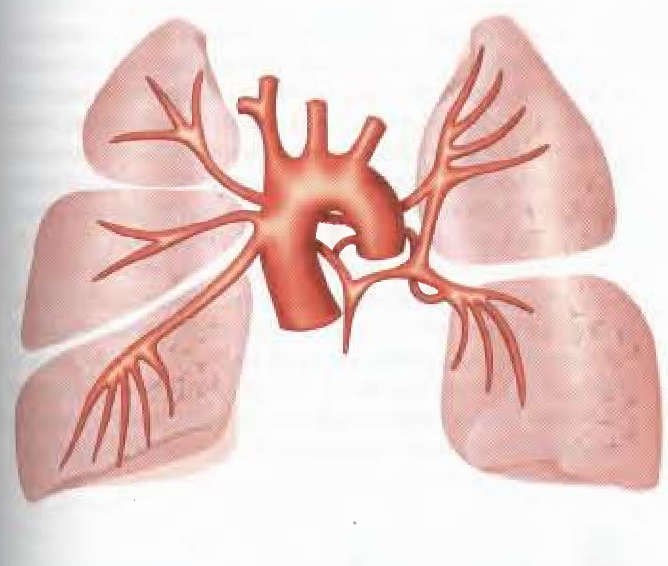


Figura 22.1. Esquema que muestra la disposición de las colaterales aortopulmonares mayores en una atresia pulmonar con CIV y ramas confluentes pero hipoplásicas.

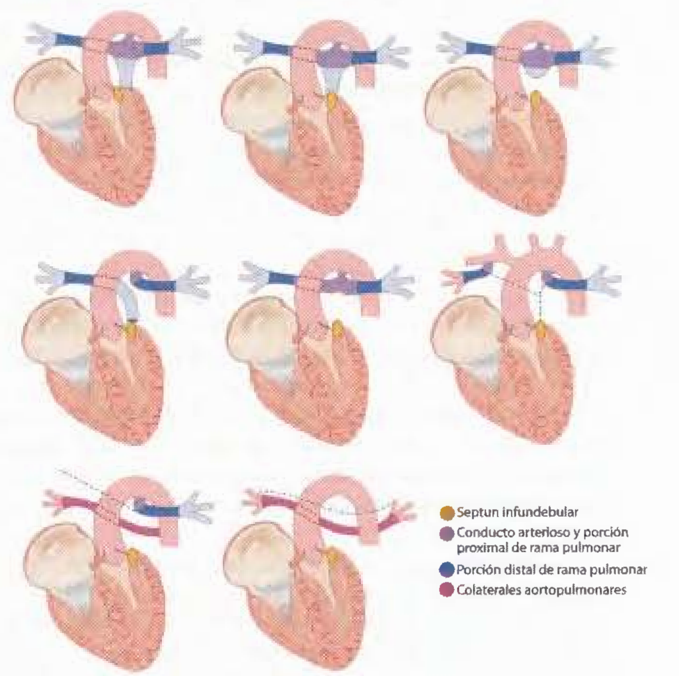


Figura 22.2. Variedades anatómicas de presentación de la atresia pulmonar con comunicación interventricular (Dr. Luis Muñoz).

El abastecimiento sanguíneo sistémico a los pulmonares puede provenir de una sola fuente o ser multifocal cuando existan varias vías de aporte sanguíneo. El conducto arterioso es habitualmente unilateral, se asocia a presencia de arterias pulmonares en más del 80% de los casos y es estenótica en un 35 a 50% de los pacientes. Las colaterales emergen de la aorta torácica y menos frecuentemente de las arterias coronarias o abdominales. En un 60% de los pacientes, las colaterales aortopulmonares presentan estenosis localizada en los sitios de emergencia en la aorta o en la anastomosis intrapulmonar.[8] Dada la hipoperfusión de algunos segmentos broncopulmonares con la hiperperfusión de otros, el lecho pulmonar vascular puede presentar una amplia variedad de lesiones histopatológicas que van desde la trombosis in situ hasta la enfermedad hipertensiva vascular pulmonar.

El grado de hipoplasia guarda relación con el flujo a través del conducto y el número de colaterales aortopulmonares. Los pacientes con esta cardiopatía pueden presentar manifestaciones clínicas desde el período neonatal. La cianosis es el signo más pronunciado y, de no haber colaterales aortopulmonares, el cierre del conducto arterioso producirá una hipoxemia severa. Aquellos pacientes en los que en el período neonatal no presentan una hipoxemia severa, ya sea porque

el conducto arterioso permanece abierto o por existir colaterales aortopulmonares, presentarán en la lactancia cianosis y fatiga progresiva, manifestación que está en relación directa con el mayor o menor flujo pulmonar y el crecimiento y actividad del niño. El manejo médico siempre es difícil y obliga a un tratamiento quirúrgico temprano.[8-13]

La historia natural de los pacientes con atresia pulmonar y comunicación interventricular es difícil de establecer por la amplia gama de variaciones de esta cardiopatía; sin embargo, en los enfermos con arterias pulmonares confluentes y mínima hipoplasia cuyos 20 segmentos pulmonares están abastecidos a través de un conducto arterioso, el 50% de ellos suele morir en los primeros 6 meses de vida y el 90% en el primer año de vida. Cuando las arterias pulmonares son confluentes pero la irrigación de muchos de los segmentos pulmonares se efectúa por medio de colaterales aortopulmonares, la mitad de los pacientes fallece antes de los 3 años de vida y un 90% no alcanza los 10 años de vida. En ausencia de confluencia de ramas pulmonares o cuando no existen arterias centrales pulmonares y la irrigación de los segmentos pulmonares tiene lugar a través de múltiples y grandes colaterales aortopulmonares, la sobrevida puede ser hasta la edad adulta, aunque el fallecimiento ocurre, en la mayoría de los casos, antes de los 30 años de edad.

Por el espectro de presentación de esta cardiopatía, principalmente en lo referente al árbol pulmonar y sus flujos sanguíneos tributarios, la determinación del mejor abordaje quirúrgico para efectuar un tratamiento es difícil y debe ser individualizado.[14-16]

Esta malformación existe en corazones con *situs solitus, situs inversus* e isomerismos atriales. En forma similar encontramos esta anomalía en casos de concordancia o discordancia atrioventricular, o bien en aquellos con conexión atriouniventricular. La forma más frecuente es aquella en situs solitus atrial con concordancia atrioventricular. La cardiopatía comparte rasgos anatómicos similares a grados extremos de tetralogía de Fallot en la que la marcada desviación del tabique infundibular puede producir atresia del infundíbulo del ventrículo derecho por su adosamiento a la pared anterior de esta cámara, el cual puede ser de tamaño normal o corto en su extensión. Otras veces el infundíbulo del ventrículo derecho termina en fondo de saco, y con menos frecuencia la atresia es exclusivamente valvular. La comunicación interventricular es la misma encontrada en la tetralogía de Fallot: perimembranosa con extensión infundibular.[17] Las arterias pulmonares pueden ser confluentes y unirse a un tronco arterial pulmonar permeable, que termina en fondo de saco a nivel de su conexión con la masa ventricular (**Figura 22.3**). La fuente de sangre a los pulmones se hace por medio de circulación colateral.

La circulación colateral en la atresia pulmonar con comunicación interventricular puede ser de tres tipos. En el primero, también denominado *circulación colateral directa*, las ramas colaterales se originan de la aorta descendente, y a nivel del hilo pulmonar se unen a los vasos pulmonares. El sitio de la anastomosis se caracteriza por una proliferación de la íntima, de grados variables, y probablemente representa una detención en la involución de las arterias intersegmentarias. Esta estenosis impide la transmisión de las resistencias sistémicas al circuito pulmonar. El conducto arterioso puede servir de circulación colateral directa en presencia de confluencia de las arterias pulmonares, pero puede suplir un solo pulmón. El segundo tipo de circulación colateral, conocido como

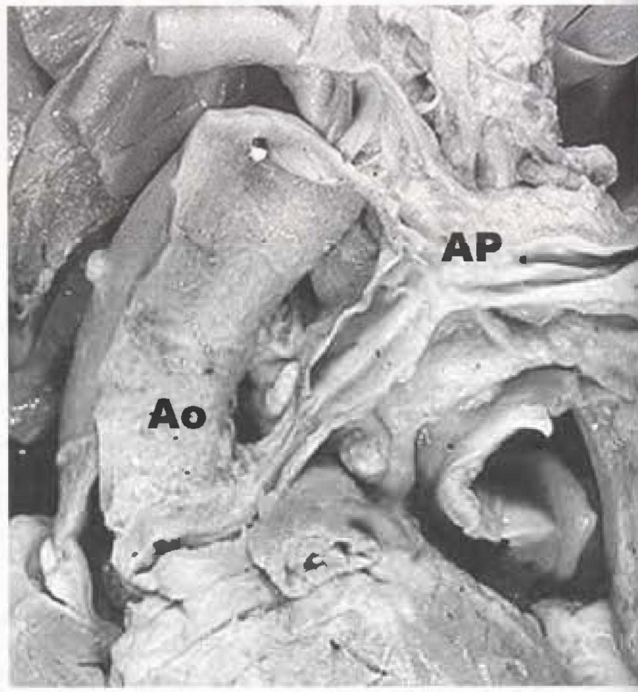


Figura 22.3. Pieza anatómica de una atresia pulmonar con CIV y ramas pulmonares hipoplásicas confluentes. Abreviaciones: Ao - Aorta. AP - Arteria pulmonar.

circulación colateral indirecta, es aquel formado por arterias tributarias de una rama de la aorta, como la mamaria, la intercostal o la coronaria. La *circulación colateral formada por verdaderas arterias bronquiales* constituye el tercer tipo de circulación colateral. Se conecta a las arterias pulmonares intrapulmonares en la periferia de los pulmones. Estos vasos periféricos tienen una estructura normal pero son muy delgados, y la red anastomótica que se desarrolla después del nacimiento es extensa y profusa.

Las arterias pulmonares intrapericárdicas tienen sus segmentos con características anatómicas distintas. Pueden estar hipoplásicas, con estrechez circunscrita o difusa, unilateral o bilateral. La asociación de las diferentes formas puede ser encontrada, o bien puede existir circulación colateral par media del quinto arco aórtico. Al considerar que su forma de presentación clínica es similar a la atresia pulmonar con comunicación interventricular, la incluiremos en este grupo de cardiopatías.

Finalmente, existen casos en los que las arterias colaterales aortopulmonares son de grueso calibre y no producen obstrucciones al nacimiento de las arterias pulmonares. La consecuencia inmediata es la aparición de hiperflujo pulmonar e insuficiencia cardíaca. Con el tiempo, estas arterias se estrechan, probablemente por turbulencia en el sitio de la anastomosis, y aparece la cianosis y la oligohemia pulmonar.

FISIOPATOLOGÍA

La atresia pulmonar con comunicación interventricular tiene un cuadro fisiopatológico similar al de la tetralogía de Fallot.[17] Como

habitualmente el defecto septal es amplio, en ambos ventrículos se igualan las presiones que son transmitidas desde la aorta. De esta forma, la presión sistólica en las cámaras ventriculares y en la aorta es similar. Como los ventrículos no tienen más que una vía de salida, que es la aorta, existirá mezcla de sangre saturada e insaturada en la circulación sistémica. Ésta es la causa de la cianosis. A diferencia de los casos con tetralogía de Fallot, en los que el gasto pulmonar depende de la gravedad de la estenosis pulmonar infundibular, en la atresia pulmonar con comunicación interventricular el aporte de sangre a los pulmones dependerá de la importancia de la circulación colateral aortopulmonar. Ésta puede ser *unifocal*, o sea por medio del conducto arterioso que comunica la aorta a las ramas confluentes de la arteria pulmonar, o bien *multifocal*, cuando la circulación pulmonar se sostiene por varias colaterales aortopulmonares. El mayor o menor grado de circulación pulmonar se debe a la magnitud de la circulación colateral. Como existe cierta tendencia hacia el cierre del conducto arterioso, aquellos pacientes con poca circulación colateral desarrollan cianosis generalizada precoz y grave, así como crisis hipóxicas. De ser importante la circulación colateral, la cianosis puede ser ligera o estar inclusive ausente. Es importante también considerar en esta malformación las características anatómicas de las arterias colaterales aortopulmonares, que muchas veces presentan estenosis a lo largo de su trayecto, hecho que ofrece dificultad al aporte de sangre a los pulmones. Tomando en cuenta las características de la circulación pulmonar, podemos decir que existe un patrón fisiopatológico en el que un conducto arterioso es la vía de aporte sanguíneo a la circulación pulmonar, habitualmente por arterias pulmonares confluentes. En este caso, las cifras de presión arterial pulmonar dependerán del calibre del conducto. Otro patrón fisiopatológico es aquel con colaterales aortopulmonares de grueso calibre, en el que las cifras de presión arterial pulmonar dependerán de la presencia o ausencia de estenosis a lo largo de las colaterales.

DIAGNÓSTICO

Es una cardiopatía cianótica desde el nacimiento. Habitualmente, son enfermos muy comprometidos desde las primeras semanas de vida, con cianosis marcada y crisis de hipoxia. Los raros casos con hiperflujo pulmonar pueden presentar insuficiencia cardíaca y mínima cianosis. Aquellos casos dependientes del conducto arterioso con frecuencia presentan cianosis progresiva e hipoxia en relación con su cierre espontáneo.[1] La hemoptisis y el encuclillamiento son menos frecuentes y en los casos con cianosis marcada existe poliglobulia. La exploración física muestra cianosis de grados variables. El primer ruido es normal y el segundo ruido, único. Éste se escucha mejor en la parte alta del precordio a la izquierda del esternón. La comunicación interventricular es silenciosa.[14] Puede haber soplos continuos y suaves que se auscultan por la cara anterior del tórax, a nivel de las regiones infraclaviculares, en la espalda, y pueden ser unilaterales o bilaterales y se deben a la circulación colateral. En determinados casos, el componente sistólico es más intenso. Si la circulación colateral está dada por el conducto arterioso, el soplo es más intenso e inclusive tiene las características del soplo audible en casos de conducto arterioso típico. Cuando la circulación colateral es pobre o el conducto arterioso es delgado, no se escuchan soplos y la cianosis es grave. En raros casos, cuando la circulación pulmonar es muy importante, se perciben signos de insuficiencia cardíaca.

La radiografía de tórax en la incidencia posteroanterior muestra cierto grado de cardiomegalia, más significativa que la encontrada en la tetralogía de Fallot. El arco medio está excavado y la circulación pulmonar es pobre. Una característica especial es la trama vascular pulmonar muy fina. La falta de definición de la rama derecha es un dato útil para el diagnóstico (**Figura 22.4**). Podemos observar diferencias regionales significativas en la circulación pulmonar por el calibre y la forma de distribución de las colaterales aortopulmonares. Cuando la circulación es abundante, habrá hiperflujo pulmonar. El arco aórtico está a la derecha en una cuarta parte de los casos.

El electrocardiograma es muy similar a los observados en la tetralogía de Fallot. Las ondas P son picudas en DII y V_1; el AQRS está desviado a la derecha y se registran datos de hipertrofia del ventrículo derecho. En algunos casos no se observan fuerzas ventriculares derechas tardías en aVR y, cuando la circulación colateral es muy significativa, registramos fuerzas ventriculares izquierdas dominantes (**Figura 22.5**).

La ecocardiografía permite el diagnóstico de la atresia pulmonar con comunicación interventricular con ciertas limitaciones. Es posible visualizar la aorta a caballo sobre el *septum* interventricular y la falta de continuidad anatómica entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar (cuando está presente); sin embargo, existen dificultades en relación con la anatomía de las ramas de la arteria pulmonar. La aproximación supraesternal es una excelente ventana para definir la anatomía de las arterias pulmonares intrapericárdicas. El tamaño de las ramas pulmonares y del conducto arterioso puede establecer, aunado al estudio Doppler color, la presencia de colaterales aortopulmonares. Así, ramas pulmonares con valores $Z \leq -2.5$ mm o diámetros del conducto arterioso ≤ 2 mm establecen esa posibilidad con una sensibilidad del 97% y una especificidad del 100%.[18] Cuando la circulación pulmonar es multifocal, a expensas principalmente de colaterales directas, se vuelve técnicamente más difícil definir con la ecocardiografía la anatomía de las arterias pulmonares, ya que estas colaterales muchas veces se confunden con arterias pulmonares intrapericárdicas.

En fechas recientes, la ecocardiografía acoplada al Doppler a color ha sido de gran ayuda en la identificación del tamaño y de la confluencia de las estructuras arteriales pulmonares; sin embargo, en los casos en los que el Doppler a color sugiere importante circulación colateral multifocal, se vuelve necesaria la angiocardiografía como procedimiento diagnóstico de seguridad. En el plano transversal, es posible identificar el infundíbulo del ventrículo derecho normal o pequeño, que termina en fondo de saco, así como el tronco de la arteria pulmonar. En la imagen subcostal conocemos las características del infundíbulo del ventrículo derecho, y en un número significativo de enfermos es posible visualizar la confluencia de las ramas pulmonares. Como la valoración de la cardiopatía tiene características muy peculiares, no es posible por ecocardiografía calcular de manera exacta el número de arterias comunicantes o no comunicantes, el área de perfusión de cada colateral, las respectivas resistencias vasculares pulmonares regionales, ni la magnitud y el número de estenosis arteriales, elementos fundamentales para una indicación quirúrgica precisa. La ecocardiografía transesofágica coadyuva al diagnóstico y es un elemento de suma importancia en la evaluación transoperatoria de un procedimiento correctivo o paliativo (**Figura 22.6**).

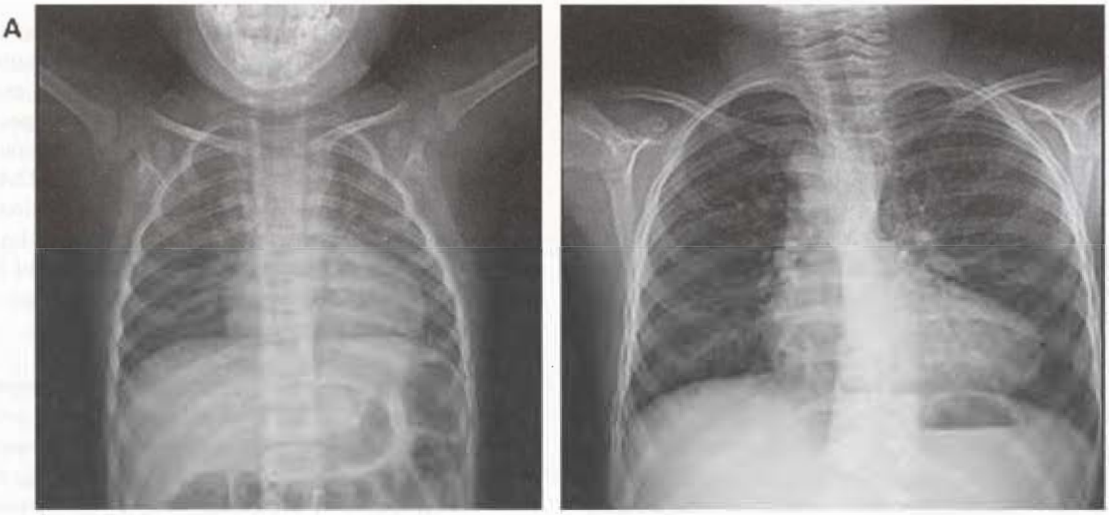


Figura 22.4. Radiografía PA de tórax que muestra un corazón con arco de la pulmonar excavado, hipoflujo pulmonar y crecimiento de cavidades derechas con punta cardíaca levantada: en un lactante (A) y en un escolar (B).



Figura 22.5. Electrocardiografía de un paciente con atresia pulmonar y CIV que muestra AQRS a la derecha, fuerzas posterobasales prominentes y transición brusca de V_1 (Rs) a V_2 (rS).

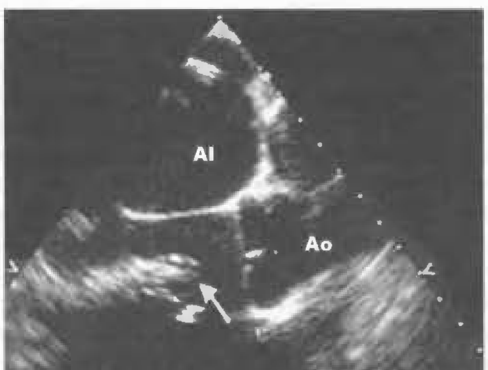


Figura 22.6. Ecocardiografía transesofágica que muestra la aorta cabalgada sobre el septum interventricular (flecha). Abreviaciones: Ao - Aorta. AI - Atrio izquierdo. VD - Ventrículo derecho.

El estudio hemodinámico muestra la misma presión sistólica en ambos ventrículos y en la aorta. La saturación en aorta está disminuida y su valor dependerá de la magnitud de la circulación colateral. El cateterismo resulta fundamental para definir si la circulación colateral es unifocal (por un conducto arterioso) o multifocal (por colaterales entre la aorta y la arteria pulmonar). También es importante cuantificar las resistencias pulmonares, las cuales tienen relación con un mejor o peor resultado quirúrgico. Su valoración puede hacerse cateterizando las arterias pulmonares por medio del conducto arterioso cuando la circulación pulmonar es unifocal. Encontraremos mayores dificultades en aquellos casos en los que la circulación pulmonar es multifocal y está dominada por importantes colaterales aortopulmonares.

Un camino a seguir consiste en medir en cada colateral la presión sistólica de la arteria pulmonar y posteriormente calcular su resistencia, tarea difícil que no siempre se puede llevar a cabo por las características anatómicas de la cardiopatía. Otro camino es aquel en el cual cuantificamos el número de subsegmentos de arteria pulmonar conectados a la arteria pulmonar central. Se ha encontrado una correlación significativa entre el número de estos subsegmentos con la presión sistólica de la arteria pulmonar y con las resistencias vasculares pulmonares antes y después del tratamiento quirúrgico. Con base en este estudio, se recomienda cirugía paliativa precoz con la finalidad de incrementar el número de subsegmentos de arteria pulmonar y asimismo aumentar el tamaño del árbol arterial pulmonar, circunstancia que permite obtener un mejor resultado hemodinámico después de la operación.[17]

En la atresia pulmonar con comunicación interventricular es habitual la presencia de resistencias pulmonares bajas y la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva es poco común. Ésta aparece de haber un conducto arterioso de grueso calibre, cuando existen colaterales de grueso calibre o bien una fístula sistémico-pulmonar tipo Potts o Waterston. La forma más sencilla de cateterizar las colaterales aortopulmonares es por medio de un cateterismo retrógrado arterial. En caso de no observar arterias pulmonares centrales, se pueden evidenciar mediante un disparo a presión en venas pulmonares (maniobra de Singh) (Figura 22.7).



Figura 22.7. Maniobra de Singh, que consiste en un disparo en la vena pulmonar para contrastar en forma retrógrada las ramas arteriales pulmonares, las cuales se observan hipoplásicas.

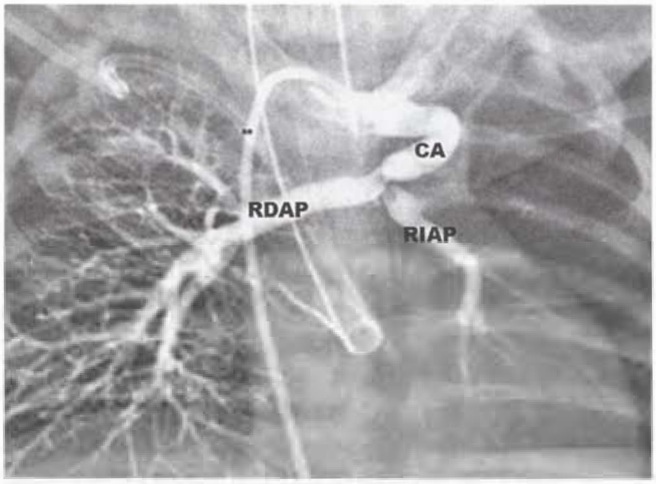


Figura 22.8. Angiografía pulmonar en donde se observa un conducto arterioso estenótico en su unión con las ramas pulmonares, así como estenosis en el nacimiento de la rama pulmonar izquierda, la cual es hipoplásica. Abreviaciones: CA - Conducto arterioso. RDAP - Rama derecha de arteria pulmonar. RIAP - Rama izquierda de arteria pulmonar.

El angiocardiograma selectivo en el ventrículo derecho muestra las características anatómicas del infundíbulo ventricular. El aspecto importante desde el punto de vista angiocardiográfico es la visualización de las arterias pulmonares y de las arterias colaterales que suplen estas arterias. Esto se obtiene por una angiografía selectiva, por aortografía practicada en la aorta descendente o por angiogramas en las venas pulmonares. Se considera un estudio adecuado aquel que muestra toda la fuente de circulación colateral, la morfología del árbol arterial pulmonar y sus conexiones, y la forma y distribución distal de la circulación pulmonar, aspectos que son de suma importancia en la decisión terapéutica. De ser necesario, se procederá con la opacificación selectiva de las colaterales. En aquellos casos con conducto arterioso, es suficiente una inyección en el conducto mismo, por medio del cual se logra opacificar las arterias pulmonares. La aortografía permite visualizar la naturaleza de la circulación pulmonar, sea por medio de un disparo oclusivo o bien en cada una de las arterias colaterales que suplan la circulación pulmonar. Igualmente, este procedimiento define la unión intrapulmonar o extrapulmonar entre las arterias colaterales y las arterias pulmonares (Figuras 22.8, 21.9 y 22.10).



Figura 22.9. Aortografía que muestra múltiples colaterales aortopulmonares mayores en una atresia pulmonar con CIV.

Con el advenimiento de la resonancia magnética, esta técnica se ha utilizado para realizar un diagnóstico anatómico tanto de la patología intracardíaca como de las características del tronco y las ramas de las arterias pulmonares, así como del nacimiento y curso de las colaterales aortopulmonares, lo que ha permitido disminuir la exposición a radiación y los riesgos inherentes a la utilización de material de contraste, como la afectación renal. Si bien no ha sustituido al estudio hemodinámico, ha servido para complementar el diagnóstico y es probable que en un futuro pueda evitar su utilización en pacientes aquejados de atresia pulmonar con comunicación interventricular.[19]

TRATAMIENTO

La atresia pulmonar con comunicación interventricular es una cardiopatía que presenta una amplia gama de problemas para la corrección quirúrgica debido básicamente a la variedad de patrones anatómicos, fisiopatológicos y clínicos. El tratamiento está indicado en todos aquellos enfermos que presenten insaturación periférica, cianosis y limitación física marcada. Tiene por finalidad incrementar la circulación pulmonar y así mejorar la saturación sistémica. En aquellos recién nacidos dependientes de un conducto arterioso, el uso de prostaglandinas está indicado como paso previo al tratamiento quirúrgico. Éste puede ser temporal o bien definitivo, con reconstrucción del árbol pulmonar. La decisión dependerá de muchos factores anatómicos, básicamente relacionados con la estructura de las arterias pulmonares. La presencia o ausencia de estrecheces, de confluencia, de hipoplasia difusa de las ramas de la arteria pulmonar y el número de colaterales son



Figura 22.10. Angiografía selectiva que contrasta una gran colateral aortopulmonar mayor que irriga la mayor parte del pulmón derecho.

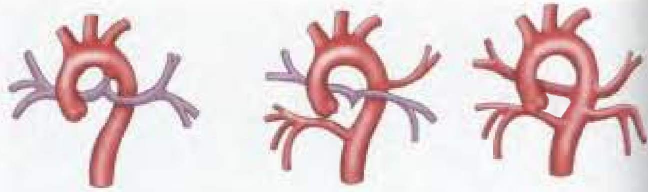


Figura 22.11. Clasificación de Barbero-Marcial de la atresia pulmonar con CIV.

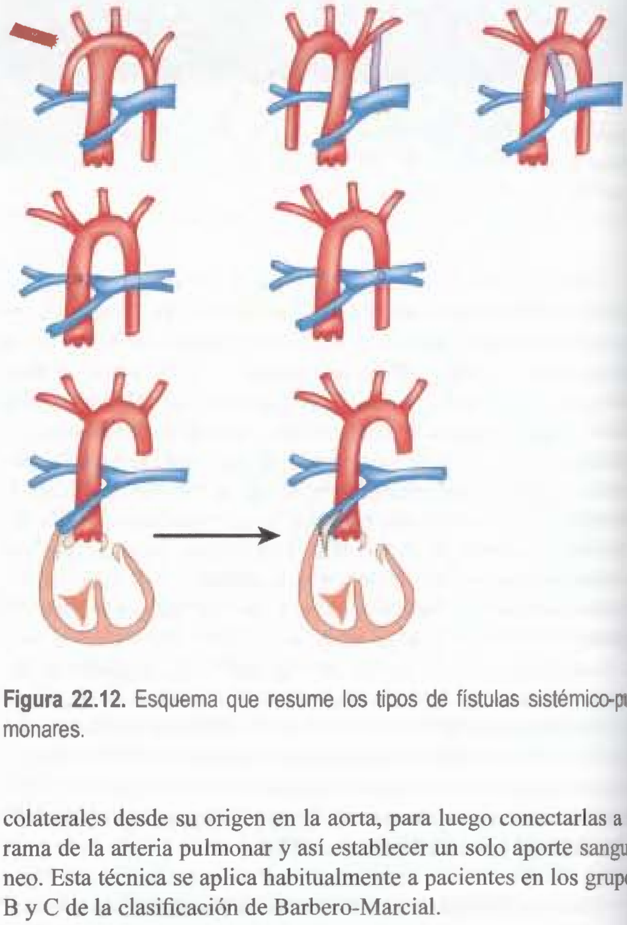


Figura 22.12. Esquema que resume los tipos de fístulas sistémico-pulmonares.

elementos que condicionan el camino a seguir para el tratamiento quirúrgico, de ahí la utilidad de la clasificación anatómica propuesta por Barbero-Marcial (Figura 22.11):[20]

Grupo A. Comprende casos en los que todos los segmentos broncopulmonares están irrigados a través de arterias pulmonares centrales. Se dividen en dos subgrupos: A1, cuando los vasos son confluentes y tienen calibre normal o ligeramente disminuido por hipoplasia, y A2, cuando las arterias pulmonares centrales tienen estenosis o no son confluentes.

Grupo B. Cuando los segmentos broncopulmonares están irrigados por ramas de las arterias pulmonares y otros reciben flujo a través de colaterales aortopulmonares.

Grupo C. Todos los segmentos broncopulmonares reciben flujos por colaterales aortopulmonares y no existen arterias pulmonares centrales.

De acuerdo al grupo anatómico, las posibilidades de cirugía a practicar son:

Fístula sistémico-pulmonar (Figura 22.12), por medio de injerto de un tubo de *Gore-tex* (Blalock-Taussig modificada).

Unifocalización del flujo pulmonar (Figuras 22.13 y 22.14), que consiste en la reparación de la arborización pulmonar inapropiada, por la presencia de colaterales aortopulmonares que irrigan diferentes segmentos pulmonares. Por medio de este procedimiento se intenta dar un flujo pulmonar completo, adecuado y uniforme a todos los segmentos pulmonares mediante el ligamiento de las colaterales desde su origen en la aorta, para luego conectarlas a la rama de la arteria pulmonar y así establecer un solo aporte sanguíneo. Esta técnica se aplica habitualmente a pacientes en los grupos B y C de la clasificación de Barbero-Marcial.

Cirugía correctiva por medio de tres técnicas:

a) Ventriculotomía derecha con ampliación del tracto de salida por medio de un tubo valvado se conecta al tronco de la arteria pulmonar (técnica de Rastelli).
b) Ventriculotomía derecha con ampliación del tracto de salida por medio de parche de pericardio bovino se conecta al tronco de la arteria pulmonar (técnica de Barbero).
c) La aorta y la pulmonar se seccionan, el segmento proximal de la arteria pulmonar es suturado y el tronco distal es ampliado, con una incisión anterior vertical. La aorta se reposiciona por atrás de la bifurcación de la arteria pulmonar y luego se reconstruye. La parte posterior del segmento distal de la arteria pulmonar se anastomosa al filo superior de la ventriculotomía derecha, formando el piso de la unión del ventrículo derecho con la arteria pulmonar, y se coloca un parche encima de la ventriculotomía derecha conformando el techo de la vía de salida del ventrículo

lo derecho; además se coloca una valva monocúspide en dicha vía de salida (técnica de Lecompte).[21-28]

El tratamiento paliativo está indicado tanto en los enfermos con oligohemia pulmonar como en aquellos que tienen hiperflujo pulmonar. El primero debe hacerse con una fístula sistémico-pulmonar modificada, implantada lo más cercano posible a la confluencia de las arterias pulmonares, o bien en una arteria colateral. Es importante que la colateral perfunda un área significativa del lecho pulmonar. Si bien se utiliza la fístula sistémico-pulmonar modificada para procurar aumentar el calibre de las arterias hipoplásicas, estas fístulas con el tiempo pueden condicionar estrecheces, angulaciones y obstrucciones completas con infarto pulmonar in situ, complicando las subsecuentes etapas quirúrgicas. Si las arterias pulmonares son confluentes, es posible reducir el cortocircuito al ligar algunas colaterales sistémico-pulmonares. En casos de arterias pulmonares no confluentes, la reducción del hiperflujo pulmonar se logra por medio de la unifocalización, o bien por la constricción juiciosa de las colaterales sistémico-pulmonares. El cateterismo intervencionista mediante la colocación de *stent* en el conducto arterioso ha permitido lograr una mejoría clínica y en la saturación de oxígeno, dando una evolución a mediano plazo muy similar a la de la fístula sistémico-pulmonar, por lo que representa una alternativa a considerar en estos pacientes.[29]

El tratamiento definitivo está indicado en aquellos casos en los que existen arterias pulmonares centrales, con área central superior al 50% del valor normal para la edad y superficie corporal; las arterias pulmonares deben tener una distribución periférica con segmentos intrapulmonares iguales o superiores a los de un pulmón y, finalmente, si existe una sola arteria pulmonar, su tamaño debe ser normal y sus segmentos periféricos deben distribuirse por todo el pulmón.

Si el enfermo reúne estos requisitos, está indicado el tratamiento definitivo en una sola etapa. Éste consiste en cerrar la comunicación interventricular, interrumpir todos los aportes de flujo pulmonar extracardíacos, tales como fístulas sistémico-pulmonares quirúrgicas o colaterales aortopulmonares, y finalmente conectar el ventrículo derecho a la circulación pulmonar por medio de un conducto valvulado. Si la atresia pulmonar no tiene estas características, el tratamiento quirúrgico debe hacerse en etapas. La indicación para tal procedimiento es hipoplasia de las arterias pulmonares centrales, vascularización periférica poco adecuada y ausencia de arterias pulmonares centrales. Aquellos casos que presentan arterias pulmonares centrales confluentes pero muy hipoplásicas o diminutas deben ser tratados con reconstrucción del infundíbulo del ventrículo derecho y conexión de las arterias pulmonares al ventrículo derecho con un conducto, pero dejando abierto el defecto septal ventricular. Este abordaje tiene como objetivo llevar una mayor cantidad de sangre al circuito pulmonar que pueda dar como resultado, con el tiempo, un aumento progresivo del calibre de las arterias pulmonares. Estos enfermos deben estar bajo control periódico, por lo menos cada seis meses, con la finalidad de evitar el desarrollo de la enfermedad vascular hipertensiva. Los casos que tienen arterias pulmonares no confluentes e hipoplásicas deben ser operados utilizando una fístula sistémico-pulmonar, y finalmente los que carecen de arterias pulmonares y presentan anormalidades en la arborización deben ser operados empleando la unifocalización. La valoración de candidatos para la unifocalización es exhaustiva. Se vuelve necesario mapear todas las arterias pulmonares, las fuentes de circulación colateral y las arterias comunicantes y no comunicantes. Estas últimas se conectan directamente a las arterias pulmonares centrales. Los segmentos arteriales pulmonares suplidos por estas fuentes pueden desarrollar enfermedad vascular hipertensiva y obstructiva.

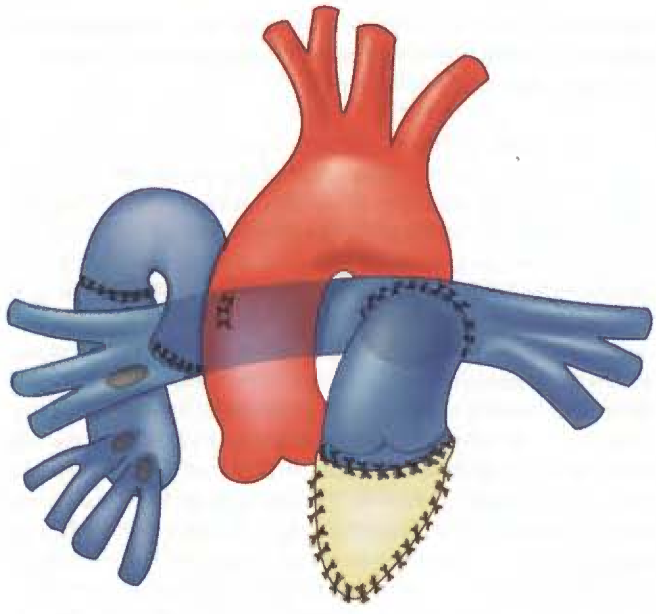


Figura 22.13. Unifocalización de la circulación pulmonar derecha con restitución de la continuidad ventrículo pulmonar.

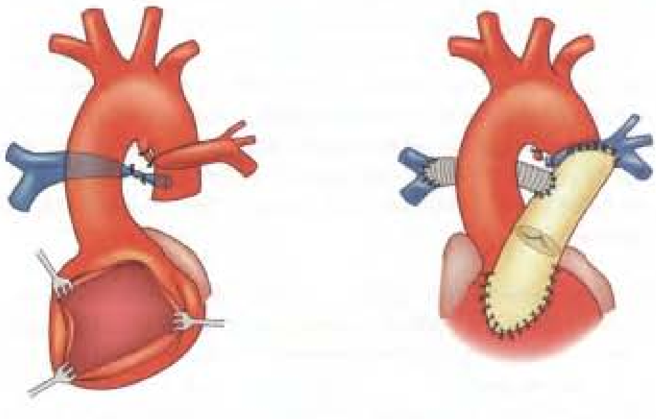


Figura 22.14. Corrección quirúrgica de una atresia pulmonar con CIV y ramas no confluentes.

De acuerdo con la experiencia de varios centros, el paso inicial en aquellos casos en los que no existe confluencia de las arterias pulmonares, o bien la circulación pulmonar está alimentada por colaterales, consiste en realizar la unifocalización de la circulación de uno y otro pulmón en dos tiempos quirúrgicos, y durante la cirugía se debe implantar una fístula sistémico-pulmonar mediante la técnica de Blalock-Taussig modificada, que será la responsable de alimentar la circulación pulmonar. Una vez unifocalizada la circulación de ambos pulmones, por separado o por medio de la centralización de la circulación pulmonar, el paso siguiente es el implante

del tubo valvado entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar. Es importante mencionar que las estrecheces podrán ser corregidas durante el acto quirúrgico.[30-32]

Finalmente, el tratamiento definitivo en una etapa debe diferirse, cuando sea posible, hasta una edad que pueda permitir el implante de un tubo valvulado del mayor tamaño posible. Si después del cierre de la comunicación interventricular y de la inserción del tubo valvulado la relación entre la presión sistólica del ventrículo derecho y la del izquierdo es inferior a 0.5, y no existe un gradiente significativo entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares distales, se considera el resultado como adecuado. En caso contrario, es necesaria una revaloración del caso. La hipertensión ventricular derecha persistente se puede deber a un cierre incompleto de la comunicación interventricular u obstrucción al vaciado del ventrículo derecho. Si la presión pulmonar persiste elevada, se vuelve necesario considerar la reapertura de la comunicación interventricular. La mortalidad quirúrgica es relativamente baja en aquellos casos valorados en forma adecuada, sin llegar a superar el 5%. Posiblemente se necesiten reoperaciones para el cambio del tubo valvulado por comunicaciones interventriculares residuales, insuficiencia aórtica o endocarditis infecciosa.

Se registra una tendencia a llevar a cabo el abordaje quirúrgico en un solo tiempo; diversos autores postulan que, de manera ideal, la corrección debe ser realizada entre los 3 y 6 meses de vida y que puede incluir todas las vías suplementarias de flujo pulmonar, así como el cierre de la comunicación interventricular y el restablecimiento de la continuidad entre el ventrículo derecho con el árbol pulmonar, con relativamente baja morbimortalidad.[26,27] En este escenario, el cateterismo intervencionista con la angioplastia con balón y la colocación de stent juegan un papel fundamental en la terapéutica.

Los pacientes con atresia pulmonar con comunicación interventricular portadores de microdeleción en el cromosoma 22 tienen una mayor mortalidad operatoria (hasta ocho veces más) y en su seguimiento una menor sobrevida, lo cual se ha atribuido a un mayor grado de hipoplasia de las ramas pulmonares y a una anatomía más compleja. Así, a 5 años, en pacientes delecionados intervenidos quirúrgicamente, la sobrevida fue del 36% versus el 90% en los pacientes sin dicha afectación.[33,34]

En una revisión a 10 años realizada en el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez* en un total de 29 pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con comunicación interventricular sometidos a una cirugía paliativa o correctiva, 15 correspondieron al grupo A, 13 al grupo B y uno al grupo C.

En el grupo A1, a diez de los pacientes (83%) se les realizó su primera cirugía a los 17 meses en promedio; el paciente que a edad más temprana se le colocó la fístula fue de 7 días. En cuatro pacientes se efectuó corrección total (35%), en dos como su primera opción quirúrgica, el primero a los 13 meses por medio de técnica de Barbero y el segundo con técnica de Lecompte; al tercero se le realizó una fístula sistémico pulmonar a los 7 meses, evolucionado adecuadamente hasta los tres años, momento en el que se llevó a cabo corrección total por medio de técnica de Rastelli; y el cuarto se conoce a los 9 años por crisis de hipoxia y con carácter urgente se coloca una fístula de Blalock-Taussig modificada con *Gore-tex* y un año después es sometido a corrección total por medio de técnica de Rastelli.

En el subgrupo A2 hubo un total de tres pacientes. Como primera opción quirúrgica se realizó una fístula de Blalock-Taussig, con edad promedio de 9 meses. A un paciente de 7 meses de edad se le practicó corrección total con técnica de Lecompte con evolución adecuada. Otro paciente falleció durante la colocación de la fístula sistémico-pulmonar y ampliación de la rama derecha de la arteria pulmonar.

El grupo B incluyó a 13 pacientes. Como primera opción quirúrgica se realizó la unifocalización del flujo pulmonar de los 3 a 6 meses en promedio; en nueve pacientes en el lado derecho y en cuatro el izquierdo. Se efectuó en siete pacientes una segunda unifocalización a los 7 años en promedio, cinco en el lado derecho y dos en el izquierdo. Dos pacientes fueron llevados a corrección total, el primero a los 5 años, por medio de reconstrucción de la rama izquierda y anastomosis del ventrículo derecho a las ramas pulmonares con un tubo de valvado (técnica de Rastelli), con evolución adecuada. El segundo a los 8 años fue sometido a anastomosis del ventrículo derecho con ramas pulmonares mediante un tubo valvado (técnica de Rastelli) y falleció en el postoperatorio por disfunción ventricular derecha. La mortalidad en este grupo fue del 7%.

Del grupo C hubo un paciente de un mes de vida. Se determinó la presencia de colaterales aortopulmonares que alimentaban la totalidad de los segmentos pulmonares, por lo que se realizó la unifocalización de flujo pulmonar bilateral a los 6 meses. El paciente evoluciona adecuadamente y a los 3 años se completa su corrección total, por medio de reconstrucción de ambas ramas con tubos de *Gore-tex*, para ser anastomosadas al ventrículo derecho por medio de un tubo valvado con técnica de Rastelli, con evolución satisfactoria.

Se puede concluir que el manejo quirúrgico de la atresia pulmonar con comunicación interventricular continúa siendo un reto y que el clasificar a los pacientes de acuerdo a las características morfológicas de la malformación permite un mejor entendimiento de la evolución y la comparación de los resultados quirúrgicos de los diversos grupos.

REFERENCIAS

1. Calderón-Colmenero J. Atresia pulmonar con comunicación interventricular. Aspectos fisiopatológicos y clínicos. En: Sánchez G, Rodríguez L. Atresia pulmonar con comunicación interventricular e hipertensión pulmonar. México, D.F.: Editorial Piensa; 1993. p. 37.
2. Baker EJ. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. En: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Baker EJ, Rigby M, Tynan M. Paediatric cardiology. 2ª Ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p. 1251.
3. Tchervenkov C, Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia-ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 2000; 69:97.
4. Liao, PE, Edwards WD, Julsrd PR, et al. Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. J Am Coll Cardiol 1985; 6:1343.
5. Jefferson K, Rees S, Somerville J. Systemic arterial supply to the

lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development. Br Heart J 1972; 34; 418.
6. Hawoorth SG. Collaterals arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect. A precarious blood supply. Br Heart J 1980; 44: 5.
7. McGoon DC, Fulton RE, Davis CD, et al. Systemic collateral and pulmonary artery stenosis in patients with congenital pulmonary valve atresia and ventricular septal defect. Circulation 1977; 56: 473.
8. Faller K, Hawworth SG, Taylor JF, et al. Duplicate source of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. Br Heart J 1981; 46:263.
9. Edwards JE, Mc Goon DC. Absence of anatomic origin from heart of pulmonary artery supply. Circulation 1973; 47:393.
10. Miller WW, Nadas AS, Berhard WF, Gross RE. Congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect. Am J Cardiol 1987; 21: 673.
11. Rabinovich M, Herrera-De León V, Castañeda AR, Reid L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation 1981; 64:1234.
12. Haworth SG, Macarthey FJ. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Br Heart J 1980; 44: 14.
13. Ongley PA, Raimtoola SH, Kinland O N, Kirklin J W. Continuous murmurs in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect. Am J Cardiol 1966;18: 821.
14. Attie F. Atresia pulmonar con comunicación interventricular. En: Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México: Salvat; 1985. p. 439.
15. Kirklin JW. Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. En: Kirklin JW, Barratt-Beyes BC. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 942.
16. Anderson RH, Decvine WA, Del Nido P. The surgical anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia rather than pulmonary stenosis. J Cardiac Surg 1991; 6:41.
17. Castellanos-Reyes C, Attie F. Atresia pulmonar con comunicación interventricular. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Edición. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 200.
18. Mackie AS, Gauvreau K, Perry SB, et al. Echocardiographic predictors of aortopulmonary collaterals in infants with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. J Am Coll Cardiol 2003; 41:852.
19. Geva T, Greil GF, Marshall AC, et al. Gadolinium-enhanced 3-dimensional magnetic resonance angiography of pulmonary blood supply in patients with complex pulmonary stenosis of atresia: comparison with X-ray angiography. Circulation 2002; 106: 473.
20. Barbero-Marcial M, Jatene AD. Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in the tetralogy of Fallot con pulmonary atresia. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1990; 2: 93.
21. Pacífico AD, Allen-Cucuin E. Direct recostruction of pulmonary artery arboration anomaly and intracardiac repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect. Am J Cardiol 1985; 55: 1647.
22. Iyer KS, Mee RBB. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and mayor systemic to pulmonary artery collaterals. Ann Thorac Surg 1991; 51:65.
23. Puga FJ, McGoov DC, Julsrud PD. Complete repair of pulmonary atresia, with non-confluent pulmonary arteries. Ann Thorac Surg 1993; 35:36.
24. Puga FJ, Leons FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization. Ann Thorac Surg 1989; 98:1018.
25. Sullivan ID, Wren C, Strak J, et al. Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect. A realistic trial. Circulation 1988; 78 (suppl III): 111.
26. Sawatart K, Imal Y, Rorosowa H, et al. Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with aortopulmonary collateral arteries. New technique for complete unifocalization. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98:738.
27. Lofland GK. The management of pulmonary atresia, ventricular defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy. Eur J Cardiothorac Surg 2000; 18: 480.
28. Gupta A, Odim J, Levi D, et al. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: Experience with 104 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126: 1746.
29. CelebiA,YalciinY,ErdemA,et al.Stent implantationintothepatentductus arteriosus in cyanotic congenital heart disease with duct-dependent or diminished pulmonary circulation. Turkish J Pediatrics 2007;49:413.
30. Carotti A, Albanese SB, Filippelli S, et al. Determinats of outcome after surgical treatment of pulmonar atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 2010; 140: 1092.
31. Agnoletti G, Boudjemline Y, Bonnet D, et al. Surgical reconstruction of occluded pulmonary arteries in patients with congenital heart disease: effects on pulmonary artery growth. Circulation 2004; 109: 2314.
32. Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, et al. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. Circulation 2000; 101; 1826. 2000; 101: 1826.
33. Buendía A, Calderón-Colmenero J, Aizpuru E, et al. Deleción en el cromosoma 22(22q11.2): etiología de las cardiopatías congénitas troncoconales. Arch Inst Cardiol Méx. 2000; 70:148.
34. Mahle WT, Crisalli J, Coleman K, et al. Deletion of chromosome 22q11.2 and outcome in patients with pulmonary atresia and ventricular defect. Ann Thorac Surg 2003; 76: 567.

Capítulo 23

Atresia pulmonar con septum interventricular intacto

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Carlos Zabal Cerdeira

La *atresia pulmonar con tabique interventricular intacto* comprende poco más del 1% de todas las enfermedades congénitas del corazón. Se reportan de 4 a 5 casos por cada 100 000 nacidos vivos. Esta cardiopatía adquiere gran importancia en los recién nacidos porque el flujo pulmonar depende de la permeabilidad del conducto arterioso, y la muerte ocurre en los primeros días o semanas de vida a consecuencia del cierre espontáneo de dicho conducto. Rara vez estos enfermos sobreviven hasta la tercera década de la vida.

En la atresia pulmonar con *septum* interventricular intacto, existe conexión ventriculoarterial concordante. Es más frecuente en *situs solitus* atrial con levocardia. La arteria pulmonar se conecta al ventrículo derecho, y la aorta, al ventrículo izquierdo. Se observa una obstrucción completa en el sitio de implantación de las sigmoideas pulmonares, lo que impide una comunicación directa entre la cámara ventricular y la arteria pulmonar. En aproximadamente el 90% de los casos, la obstrucción es exclusivamente valvular, con valvas engrosadas y comisuras fusionadas. El ventrículo derecho muestra tamaños variables. La mayoría de los casos tienen la cavidad ventricular de tamaño cercano a lo normal o con grados variables de hipoplasia, pero con hipertrofia parietal. No hay duda de que el tamaño de la cavidad ventricular tiene relación directa con el grado de hipertrofia parietal. Algunas observaciones de estudios anatómicos han mostrado que la hipertrofia del miocardio primeramente reduce la extensión de ésta a nivel del ápex, antes de abarcar el infundíbulo y convertirse en una cámara con porción de entrada exclusivamente (**Figura 23.1**). Al considerar las características de la hipertrofia muscular, podemos dividir la atresia pulmonar con septum interventricular intacto en tres tipos: en el primero está presente la porción de entrada, la trabeculada y la de salida; el segundo muestra ausencia de la porción trabeculada; y un tercero exhibe solamente porción de entrada del ventrículo derecho. Las formas menos graves son las que tienen las tres porciones del ventrículo derecho. Cualquiera que sea el tamaño del ventrículo derecho, es habitual que la válvula tricúspide sea anormal y que muestre algún grado de displasia, acortamiento y engrosamiento de las cuerdas tendinosas, así como alteraciones similares a las de la anomalía de Ebstein. Existe una estrecha relación entre el diámetro del anillo tricuspídeo y la cavidad ventricular derecha.[1-4]

Se observan comunicaciones fistulosas de tamaño variable que conectan el ventrículo derecho y la circulación coronaria, denominadas *sinusoides intramiocárdicos*. Estos sinusoides son más numerosos en aquellos casos con válvula tricúspide competente y cámara ventricular de tamaño muy reducido. Sirven de desahogo al ventrículo derecho, que no tiene otra vía de salida. Las arterias pulmonares habitualmente son confluentes, de buen calibre y alimentadas exclusivamente por el conducto arterioso.[4,5]

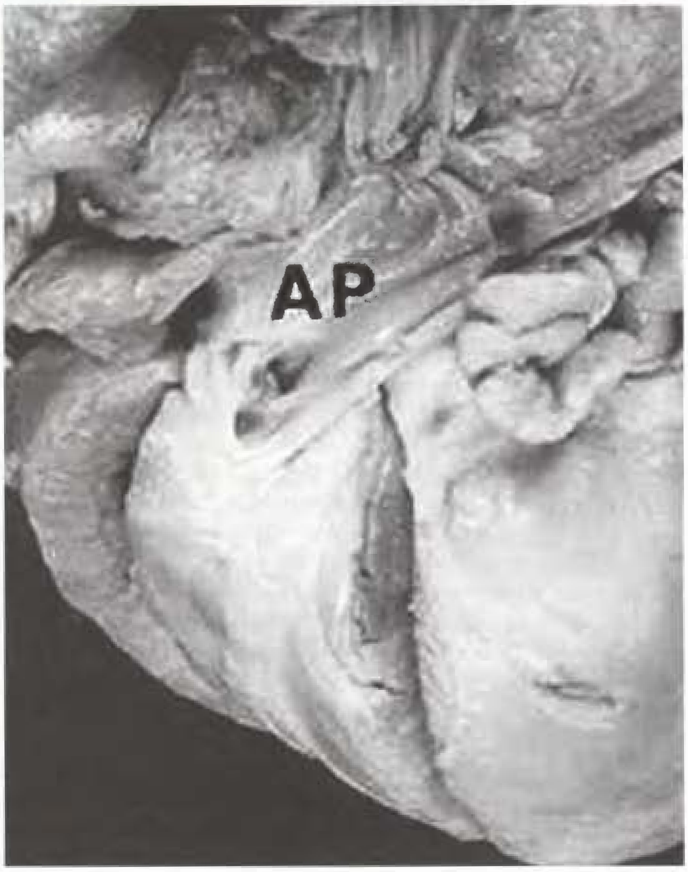


Figura 23.1. Pieza anatómica de atresia pulmonar con septum intacto, en donde se observa un ventrículo derecho hipoplásico y el tronco de la arteria pulmonar, que está seccionado longitudinalmente y termina en un fondo de saco. Abreviaciones: AP - Arteria pulmonar.

FISIOPATOLOGÍA

Como el ventrículo derecho no tiene comunicación directa con la arteria pulmonar, durante la sístole ventricular la sangre regresa al atrio derecho, o bien se escapa a través de los sinusoides intramiocárdicos. La hipertensión atrial derecha es la causa de un cortocircuito de derecha a izquierda a través de un foramen oval permeable o de una comunicación interatrial, anomalías siempre presentes en la cardiopatía. La perfusión pulmonar se hace por medio del conducto arterioso, y la gravedad de la malformación depende primeramente del tamaño del conducto arterioso y luego del defecto septal interatrial.

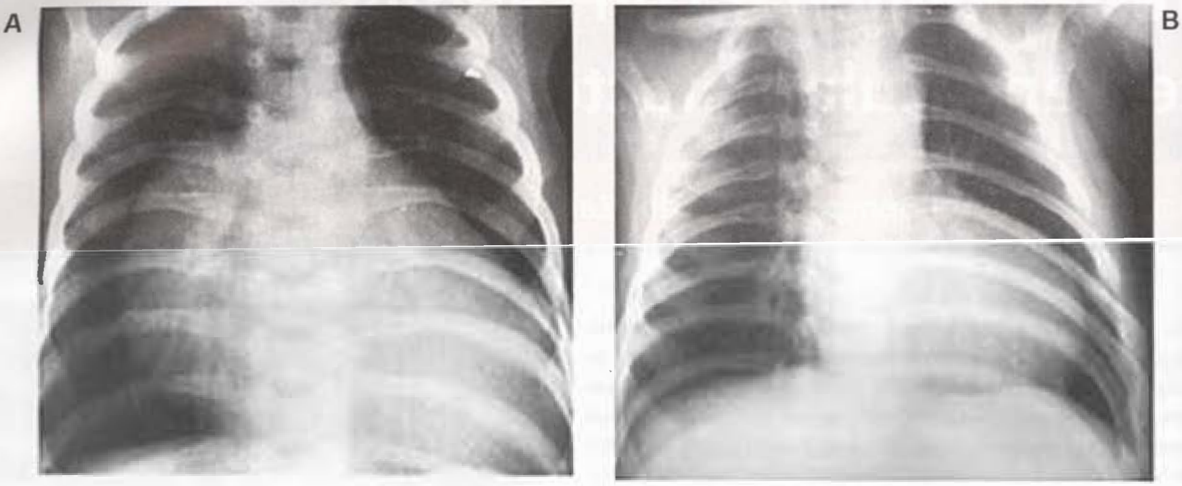


Figura 23.2. Radiografías PA de tórax de pacientes con atresia pulmonar y septum intacto que muestran: gran dilatación del atrio derecho secundaria a insuficiencia tricuspídea (A); y oligohemia pulmonar con excavación del arco pulmonar y poca cardiomegalia (B).

La presencia del conducto arterioso permeable es fundamental para la sobrevida del paciente, y la mala tolerancia que estos individuos presentan a la cardiopatía se debe a un conducto arterioso de pequeño tamaño o con cierre progresivo. El único camino por el que la sangre llega a la circulación sistémica es a través de la comunicación interatrial. A este nivel, la sangre se mezcla con la proveniente de la circulación pulmonar de retorno, cuya magnitud dependerá del tamaño del conducto. En tal caso, existirá insaturación sistémica en mayor o menor grado de acuerdo con el monto de flujo que llega a los pulmones por el conducto arterioso. De todas formas, independientemente del tamaño del conducto, siempre habrá insaturación periférica.

Cuando la válvula tricúspide es competente, la sangre queda atrapada dentro de la cavidad ventricular derecha, y durante la sístole ventricular levanta presiones sistólicas superiores a la sistémica. Esta circunstancia fisiopatológica favorece la presencia de trombosis intracavitaria. Cuanto más importante sea la insuficiencia tricuspídea, menor será la presión sistólica del ventrículo derecho. La insuficiencia tricuspídea, secundaria a una displasia de la válvula o provocada por la hipertensión ventricular derecha, es un factor que agrava la insuficiencia cardíaca, aún más en aquellos casos con comunicación interatrial restrictiva, por lo que en estos pacientes se ha sugerido la septostomía atrial como paso previo al tratamiento quirúrgico. La hipertensión ventricular derecha guarda relación directa con el número de sinusoides intramiocárdicos. El conducto arterioso tiene un comportamiento muy característico: se cierra en forma progresiva en el período neonatal y es una de las causas fundamentales de la mala tolerancia a la cardiopatía.[6]

DIAGNÓSTICO

La atresia pulmonar con septum interventricular intacto es una cardiopatía grave del recién nacido. Debe ser sospechada en presencia de cianosis grave, insuficiencia cardíaca, cardiomegalia con oligohemia pulmonar, soplo continuo y datos electrocardiográficos de sobrecarga ventricular izquierda o biventricular. En los primeros días de vida, el niño aparentemente es normal, y a medida que se cierra el conducto se agrava la cianosis, la cual está presente desde el nacimiento; además se produce hipoxia y se instala rápidamente la acidosis metabólica. Las manifestaciones clínicas pivote en esta malformación cardíaca son cianosis, hipoxia progresiva e insuficiencia cardíaca. El 50% de los enfermos dejados a su historia natural mueren en los tres primeros meses de vida; un pequeño número vive más allá del año, y casos aislados han sobrevivido hasta la edad adulta. En las primeras semanas de vida, el cierre del conducto es intermitente, circunstancia que cambia la severidad del cuadro clínico. La insuficiencia cardíaca es más frecuente y grave en aquellos casos con insuficiencia tricuspídea. Los ruidos cardíacos son normales, existe taquicardia y se escucha un soplo holosistólico en la parte baja del precordio, en línea paraesternal, producido por la insuficiencia tricuspídea. La presencia de esta insuficiencia sugiere que el ventrículo derecho tiene un tamaño cercano a lo normal o que por lo menos no presenta una hipoplasia marcada. Con excepción de los neonatos, en los que el soplo en foco pulmonar puede ser sólo sistólico, se escucha soplo continuo en la región infraclavicular izquierda, de intensidad y duración variable, pero no intenso.

La atresia pulmonar con septum íntegro es una cardiopatía congénita cianótica con oligohemia pulmonar y cardiomegalia variable (Figura 23.2). Podemos encontrar corazones de tamaño normal o, cardiomegalias de tamaños variables e inclusive muy importantes. Es habitual que la cardiomegalia tenga relación con la gravedad de la insuficiencia tricuspídea. La cardiomegalia se debe a la dilatación del atrio y ventrículo derechos menos del ventrículo izquierdo. No es raro no encontrar cardiomegalia o bien cardiomegalias poco importantes en el período neonatal. En estos casos, la disfunción de la válvula tricúspide es poco significativa. En casos con cardiomegalia importante su diagnóstico diferencial es con la anomalía de Ebstein.

El estudio radiológico tiene un dato en común, que es la oligohemia pulmonar con arco medio excavado o recto. El electrocardiograma no es típico de la cardiopatía; sin embargo, ofrece algunos elementos que permiten sospechar su diagnóstico. El patrón electrocardiográfico depende del tamaño de las cavidades

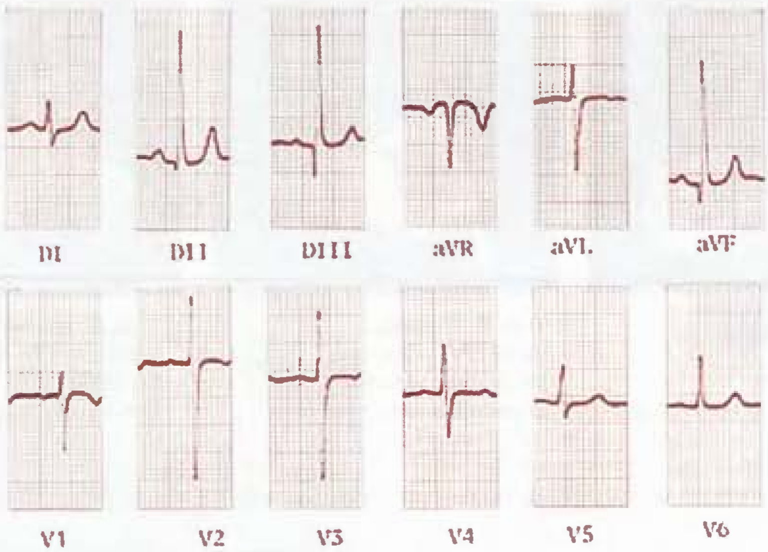


Figura 23.3. Electrocardiograma de un lactante con atresia pulmonar y septum intacto, en el que destaca la ausencia de fuerzas ventriculares derechas.

derechas y del grado de insuficiencia tricuspídea. El electrocardiograma muestra ritmo sinusal con PR normal. En la mayoría de los casos el AQRS está a 90° o desviado ligeramente a la derecha. Lo habitual es que esté entre +30° y +90°. Las alteraciones del complejo QRS muestran cierta relación con las características anatómicas de la lesión. Cuando existe hipoplasia marcada del ventrículo derecho, es común que el registro de las derivaciones precordiales muestre predominio de las fuerzas ventriculares izquierdas sobre las del derecho, inscribiéndose morfologías rS en V_1 y R o Rs en V_6 (**Figura 23.3**). Cuando el ventrículo derecho está dilatado, se observan fuerzas ventriculares derechas en las precordiales derechas, aisladas o asociadas a la hipertrofia del ventrículo izquierdo. En pacientes con sinusoides intramiocárdicos pueden presentarse – de manera espontánea o posterior a un procedimiento (intervencionista o quirúrgico) – signos de infarto miocárdico (**Figura 23.4**).

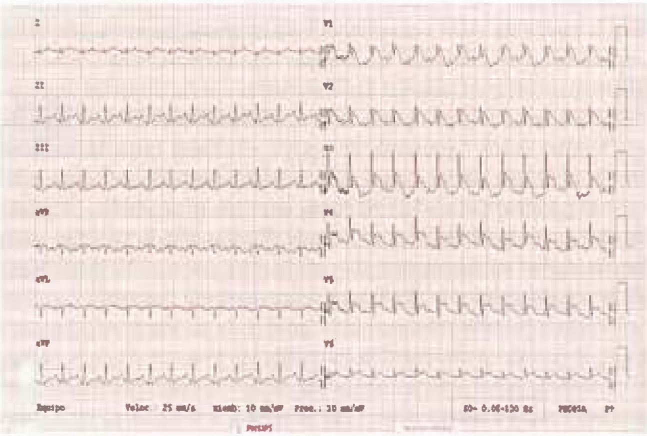


Figura 23.4. Electrocardiografía de un paciente con atresia pulmonar y septum intacto asociado a sinusoides intramiocárdicos, el cual presentó infarto anterolateral izquierdo que se demuestra por la elevación del segmento ST de V_1 a V_5.

El ecocardiograma bidimensional Doppler color confirma la sospecha diagnóstica con relativa facilidad (**Figura 23.5**). Con el estudio logramos cuantificar el tamaño del ventrículo derecho, valorar el grado de disfunción de la válvula tricúspide, localizar el sitio de obstrucción valvular o arterial, y determinar la confluencia de las arterias pulmonares y la circulación colateral por medio del conducto arterioso. Al utilizar la imagen apical de las cuatro cavidades, la subcostal o la aproximación paraesternal del eje transversal, podemos definir claramente las características del anillo tricuspídeo y de la cavidad ventricular derecha, sea en su porción de entrada, trabeculada o de salida. También mediante esta última aproximación demostramos la válvula pulmonar atrésica e inclusive la falta de las comisuras valvulares. Si queremos conocer con más detalle la presencia y el tamaño de los diferentes componentes del ventrículo derecho, debemos utilizar las aproximaciones subcostal y sagital. Si existe infundíbulo permeable, éste termina en fondo de saco a nivel de la membrana imperforada, que representa la valvular atrésica. Esta membrana muchas veces tiene movimientos durante la sístole y la diástole ventricular, por lo que el Doppler es útil en el diagnóstico diferencial con estenosis valvular pulmonar grave del

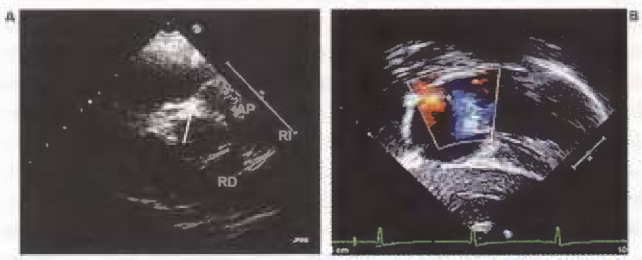
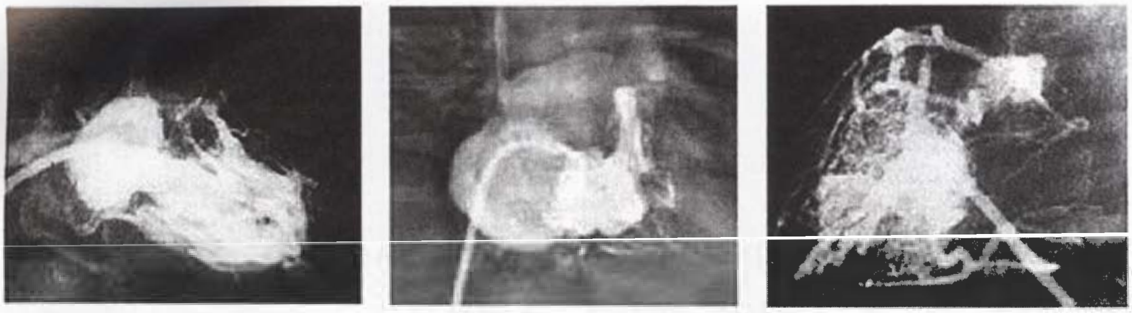


Figura 23.5. Ecocardiografía en eje corto paraesternal a nivel de la base del corazón, en la que se observa la atresia pulmonar (flecha) con ramas pulmonares confluentes (A). Ecocardiografía en vista subcostal coronal, en la cual se mide la comunicación interatrial ostium secundum con cortocircuito de derecha a izquierda (B).



Tipo A: Tripartita.
Valor Z VT > -2.5
Buen infundíbulo
Sinusoides menores o nulos

Tipo B: Bipartita.
Valor Z VT -2.5 - 4.5
Infundíbulo variable
Sinusoides variables

Tipo C: Unipartita.
Valor Z VT < -4.5
Sin infundíbulo
Sinusoides mayores

Figura 23.6. Angiografías que demuestran las características del ventrículo derecho: tripartita (A), bipartita (B) y unipartita (C).

recién nacido.

La definición de los sinusoides intramiocárdicos puede resultar muy difícil; sin embargo, en aquellos casos con flujo significativo a través de estas comunicaciones es común encontrar arterias coronarias muy dilatadas. La imagen supraesternal sola o asociada al Doppler permite conocer las características funcionales del conducto arterioso y la anatomía de la arteria pulmonar. Por otra parte, el Doppler color representa un apoyo adicional importante en el reconocimiento de los sinusoides intramiocárdicos. Muestra además la permeabilidad del conducto arterioso y cuantifica el grado de disfunción de la válvula tricúspide. Finalmente, la aproximación supraesternal es de importante ayuda para conocer la morfología de la arteria pulmonar. Debemos tener presente que en la etapa de la lactancia la definición ecocardiográfica de un ventrículo derecho hipoplásico, de la obstrucción infundibular y de atresia de la válvula pulmonar es un reto y amerita varias aproximaciones para lograr el diagnóstico definitivo. Las estructuras que forman el ventrículo derecho en la atresia pulmonar deben ser consideradas como paso previo al tratamiento quirúrgico, ya que la técnica a utilizar dependerá de la presencia o ausencia de los componentes que forman el ventrículo derecho.[7,8]

Un aspecto importante a considerar antes del cateterismo cardíaco es la condición metabólica del paciente. La acidosis y la hipoglicemia deben ser tratadas antes del estudio hemodinámico, y la infusión de prostaglandinas E_1 instalada de inmediato, con la finalidad de mantener el conducto abierto. Si consideramos el aporte ecocardiográfico como ayuda diagnóstica, el cateterismo cardíaco debe hacerse en aquellos casos en los que la ecocardiografía no define claramente las características de la lesión, y con el estudio hemodinámico se busca específicamente definir algunos puntos de importancia para el diagnóstico y el tratamiento quirúrgico. Éste debe ser, pues, rápido y con un objetivo inmediato. La saturación en cavidades derechas es muy uniforme y de alrededor del 40% en los pacientes estables. Existe insaturación en las cavidades izquierdas que oscila entre 60 y 80%; también se observa en enfermos estables, y dependerá básicamente del tamaño del conducto arterioso. La presión media atrial derecha aparece elevada. Existe una onda *a* prominente, así como una onda de regurgitación ventriculoatrial manifiesta en aquellos casos con insuficiencia tricuspídea. La presión sistólica del ventrículo derecho es habitualmente suprasistémica, por encima de 100 mm Hg, y la diastólica se encuentra entre 20 y 30 mm Hg. En casos de insuficiencia tricuspídea, se reduce la presión sistólica del ventrículo derecho. La curva tensional tiene forma triangular, tal como ocurre en la obstrucción del infundíbulo del ventrículo derecho.[9]

El estudio ecocardiográfico fetal cada vez toma un mayor peso. En aquellos casos en los que se realiza el diagnóstico prenatal está bien establecido que, en pacientes con valores Z de anillo tricuspídeo ≤ -3, es muy remoto que alcancen una reparación de tipo biventricular en comparación con aquellos con valores $Z \geq -3$. Existe una correlación bien establecida que estipula que, a menor valor del anillo tricuspídeo, mayor la posibilidad de dependencia de la circulación coronaria del ventrículo derecho, circunstancia que continúa siendo un factor de mal pronóstico.[10,11]

La anatomía de la cardiopatía se demuestra fácilmente por medio de la angiocardiografía, utilizando las posiciones convencionales y axiales. Es deseable que el estudio se haga en la cámara ventricular derecha, ya que con atriogramas no se logra visualizar en forma adecuada los rasgos anatómicos del ventrículo derecho (**Figura 23.6**). En la incidencia posteroanterior del ventriculograma derecho vemos el tamaño del atrio derecho debido a la regurgitación tricuspídea, definimos las estructuras ventriculares derechas presentes, los sinusoides intramiocárdicos y fundamentalmente las características del infundíbulo del ventrículo derecho. Otro aspecto importante del ventriculograma derecho, que también puede ser obtenido por el ecocardiograma, es la definición de la morfología de la válvula tricúspide. Como sabemos, un buen número de estos pacientes se asocian con displasias valvulares similares a las de la anomalía de Ebstein, cuya presencia tiene igualmente implicaciones quirúrgicas. El ventriculograma izquierdo es muy útil en la identificación de la arteria pulmonar, que se opacifica en forma retrógrada a través del conducto arterioso (**Figura 23.7**). La posición semisentada resulta de ayuda en la visualización de las arteriales pulmonares. El ventrículo izquierdo y la aorta son normales.

Las anormalidades de la circulación del árbol arterial coronario afectan la evolución en el manejo de los pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro. La presencia de fístulas coronarias se

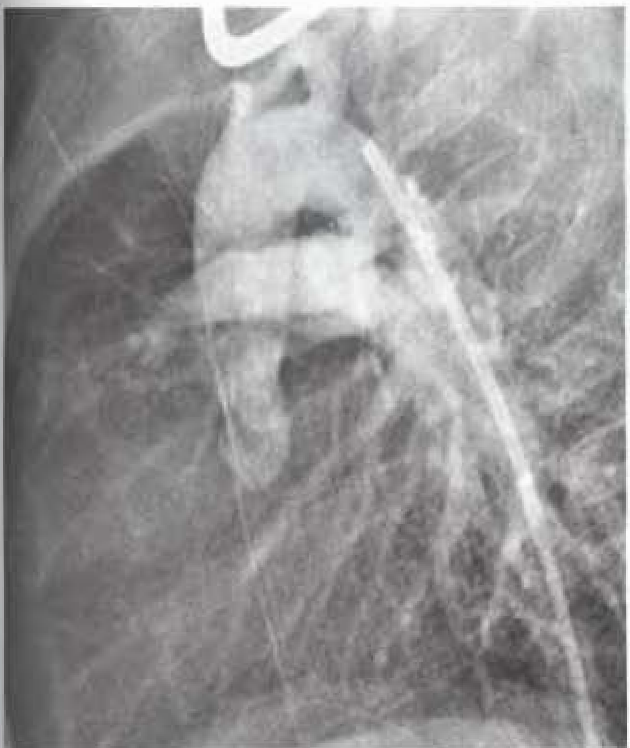


Figura 23.7. Aortografía que contrasta las ramas pulmonares confluentes en una atresia pulmonar con septum intacto a través de un conducto arterioso.

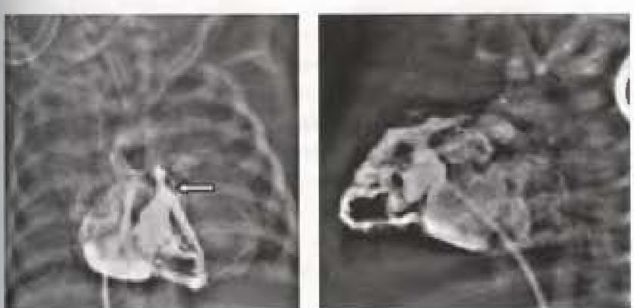


Figura 23.8. Ventriculografía derecha en donde se observa llenado coronario a través de sinusoides intramiocárdicos e imagen de infundíbulo en fondo de saco por atresia pulmonar con septum intacto (flecha).



Figura 23.9. Colocación de *stent* en el conducto arterioso como abordaje terapéutico inicial en un paciente con atresia pulmonar y septum intacto.



Figura 23.10. Sistema de radiofrecuencia para perforación de la válvula pulmonar atrésica por intervencionismo percutáneo.

observa en alrededor del 50% de los casos y la de estenosis críticas o interrupciones va de un 25 a un 30%. El descubrimiento de estas alteraciones en las arterias coronarias es un factor de mal pronóstico, por lo que en estos pacientes todavía es necesario llevar a cabo un estudio angiográfico que incluya la perfecta visualización del árbol coronario (**Figura 23.8**).[12]

TRATAMIENTO

El tratamiento es mediante cateterismo intervencionista en sus primeras fases, o bien quirúrgico. El uso de las prostaglandinas está indicado como prevención del cierre del conducto. El tratamiento quirúrgico tiene por finalidad incrementar el gasto pulmonar y mejorar la saturación periférica. La septostomía atrial en aquellos casos con ventrículo derecho muy hipoplásico y comunicaciones atriales morfológica o funcionalmente restrictivas ha sido utilizada como paso previo al tratamiento quirúrgico. En fecha reciente se ha recurrido a la colocación de un *stent* con el propósito de mantener abierto el conducto arterioso (**Figura 23.9**). Las ventajas que ofrece la técnica incluyen evitar un procedimiento quirúrgico, es decir, la colocación de una fístula sistémico-pulmonar, y prevenir así la conocida distorsión de las arterias pulmonares que este procedimiento quirúrgico provoca; se debe considerar que existe la posibilidad de redilatación en aquellos stent parcialmente obstruidos al transcurrir el tiempo, y evitar el uso prolongado de prostaglandinas E_1. La implantación exitosa de un stent en el conducto arterioso es elevada dado que en estos pacientes todavía es necesario llevar son rectos; no así en la atresia pulmonar con comunicación interventricular, en la que los conductos arteriosos son tortuosos y la posibilidad de falla en su colocación es mayor.

También se ha llevado a cabo en forma concomitante la permeabilización de la válvula pulmonar atrésica con catéter de radiofrecuencia (**Figuras 23.10 y 23.11**) en pacientes con ventrículo derecho sin hipoplasia severa y sin dependencia de la circulación coronaria del ventrículo derecho.[14-16] Esta técnica promueve el crecimiento del ventrículo derecho y permite la regresión de la hipertrofia ventricular, lo que puede permitir posteriormente una corrección de tipo biventricular. En la **Figura 23.12** se resume nuestra experiencia con este procedimiento intervencionista.

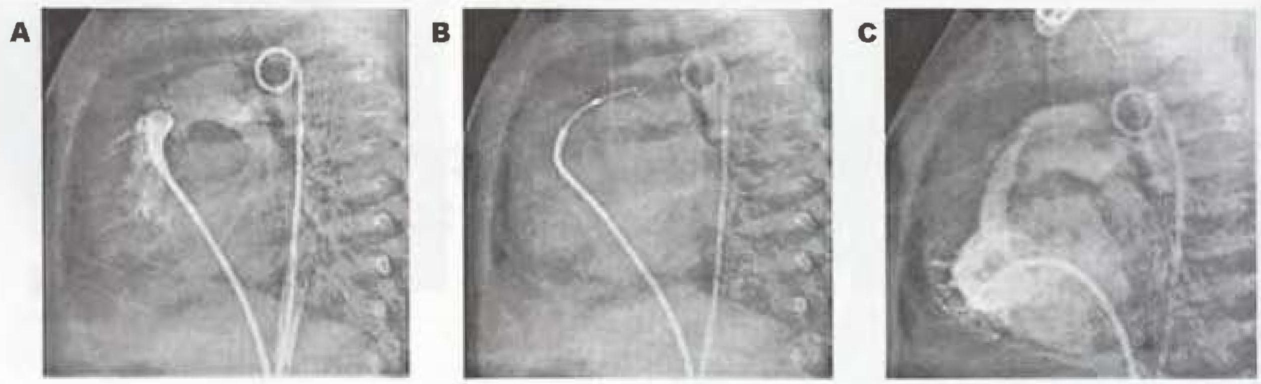


Figura 23.11. Valvulotomía por radiofrecuencia en un paciente con atresia pulmonar con septum intacto. Inyección de medio de contraste por vía ventricular derecha y aórtica (A). Paso de la guía por radiofrecuencia (B). Angiografía final que muestra permeabilización de la válvula pulmonar (C).

Varias técnicas han sido utilizadas en el manejo quirúrgico de esta cardiopatía. Los cambios en la conducta terapéutica se deben dirigir más que nada a lograr un resultado óptimo con baja mortalidad. El tipo de técnica a utilizar depende de varios factores, y uno de los más importantes es el tamaño del ventrículo derecho y las características de su infundíbulo. Todas buscan básicamente establecer en forma directa o indirecta la comunicación entre la cavidad ventricular derecha y el circuito pulmonar.[17-20]

En los casos con ventrículo derecho muy hipoplásico, se vuelve imposible utilizar esta cavidad como bomba, por lo que se indica la realización de fístula sistémico-pulmonar. En aquellos casos en los que el ventrículo derecho es de tamaño aceptable y el infundíbulo es permeable, se establece comunicación entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar mediante una valvulotomía transventricular, asociada a la ampliación del infundíbulo del ventrículo derecho, y además una fístula sistémico-pulmonar. Se ha visto que esta técnica puede ser útil, ya que permite el crecimiento progresivo de la cavidad con miras, en un futuro, a una corrección biventricular de la malformación.

En los pacientes con marcada hipoplasia del ventrículo derecho se han intentado procedimientos que permitan descomprimir la cámara ventricular derecha, que han consistido en la escisión de la válvula tricúspide. La descompresión del ventrículo derecho en estos casos produce isquemia miocárdica aguda y muerte en el postoperatorio inmediato. La conducta en la actualidad contempla encaminar a este tipo de pacientes hacia una corrección univentricular con alguna variante de Fontan. Este procedimiento tiene especial aplicación en aquellos casos con ventrículo derecho dependiente de sinusoides intramiocárdicos importantemente desarrollados.

En diversos estudios en los que se ha analizado la evolución tardía de un significativo número de recién nacidos portadores de atresia pulmonar con septum interventricular intacto, se ha concluido que el diámetro reducido de la válvula tricúspide, asociado a un bajo peso corporal al nacimiento y a una circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho, incrementa la mortalidad y dificulta una solución quirúrgica de tipo biventricular. En la actualidad, en promedio del 75 al 80% de los paciente con atresia pulmonar con septum íntegro alcanzan y sobreviven un procedimiento quirúrgico definitivo, aproximadamente la mitad con una corrección de tipo biventricular.[21-24]



Figura 23.12. Resultado del abordaje intervencionista para valvulotomía pulmonar con radiofrecuencia en el manejo inicial de la atresia pulmonar con septum intacto.

En la actualidad son aún pocos los casos sometidos a valvulotomía pulmonar en época fetal como para tener información contundente que permita afirmar que el procedimiento puede promover el desarrollo ventricular derecho y permitir en edad posnatal la corrección de tipo biventricular o por lo menos la cirugía llamada *uno y medio*.[26]

REFERENCIAS

1. Daubeney PEF, Delany DJ, Anderson RH, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1670.
2. Bull C, De Leval MR, Mercantil C, et al. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. Circulation 1952; 66: 266.
3. De Leval MR, Bull C, Stark J, et al. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. Surgical management based on a revised classification. Circulation 1982; 66: 272.
4. Freedon RM, Burrows P, Smallhorn IF. Pulmonary atresia and intact

ventricular septum. En: Freedom RM, Benson LN. Neonatal heart disease. London: Springer-Verlag; 1992. p. 285.
5. Milanesi O, Daliento L, Thiene G. Solitary aorta with bilateral ductal origin of non-confluent pulmonary arteries in pulmonary atresia with intact septum. Int J Cardiol 1990; 29: 90.
6. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 427.
7. Marino B, Franceschini E, Ballerini L. Anatomical-echocardiographic correlations in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Use of subcostal sectional views. Int J Cardiol 1986; 11: 103.
8. Leung NIP, Mok CK, Hiu PW. Echocardiographic assessment of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Am Coll Cardiol 1988; 12: 719.
9. Villavicencio R, Castellano C, Zabal C, et al. Estudio ecocardiográfico en la atresia pulmonar con septum interventricular intacto. Arch Inst Cardiol Mex 1989; 59: 115.
10. Schmidt KG, Cloez JL, Silverman NH. Changes of right ventricular size and functions in neonates after valvotomy for pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 1032.
11. Gardiner HM, Belmar C, Tuzler G, et al. Morphologic and functional predictors of eventual circulation in the fetus with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis with intact septum. J Am Coll Cardiol 2008; 51: 299.
12. Gardiner HM, Belmar C, Tuzler G, et al. Morphologic and functional predictors of eventual circulation in the fetus with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis with intact septum. J Am Coll Cardiol 2008; 51: 299.
13. Gewllig M, Boshoff DE, Dens J, et al. Stenting the neonatal arterial in duct-dependent pulmonary circulation. New techniques. Better results. J Am Coll Cardiol 2004; 43:107.
14. Humpl T, Soderberg B, McCrindle BW, et al. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Impact on patient care. Circulation 2003; 108: 826.
15. Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, et al. Growth the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115: 1055.
16. Qureshi SA, Rosenthal E, Tynan M, et al. Transcatheter laser-assisted pulmonary valve dilatation in pulmonic valve atresia. Am J Cardiol 1991; 67: 428.
17. Billingsley AM, Laks H, Boyce SW, et al. Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 746.
18. Squitieri C, di Carlo D, Giannico S, et al. Tricuspid valve avulsion or excision for right ventricular decompression in pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 779.
19. Shaddy RE, Sturtervant JE, Judd VE, McGough EC. Right ventricular growth after transventricular pulmonary valvotomy and central aortopulmonary shunt for pulmonary atresia and intact ventricular septum. Circulation 1990; 82 (Sup IV): 157.
20. Williams WG, Burrows P, Freedom RM, et al. Thromboexclusion of the right ventricle in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101:222.
21. Hawkins JA, Thorne JK, Boucek MM, et al. Early and late results in pulmonary atresia and intact septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100: 492.
22. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York, USA: Churchill Livingstone; 1993. p. 1035.
23. Freedom R. How can something so small cause so much grief? Thoughts about the undeveloped right ventricle in pulmonary atresia and intact ventricular septum. Editorial. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 1038.
24. Hanley FL, Swade RM, Blackstone EFI, et al. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum: a multi-institutional study. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 406.
25. Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, et al. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 2004; 127: 1000.
26. Salvin JW, McElhinney DVB, Colan SD, et al. Fetal tricuspid valve size and growth as predictors of outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Pediatrics 2006; 118:415.

Capítulo

24

Doble salida del ventrículo derecho

Dr. Pedro José Curi-Curi y Dr. Juan Pablo Rozo Galindo

La *doble salida del ventrículo derecho* (DSVD) es un conjunto de patologías que pueden ser cianógenas y que se originan por una rotación embriológica anormal del tronco-cono, representando el espectro intermedio entre dos entidades extremas que son la tetralogía de Fallot y la transposición clásica de grandes arterias con comunicación interventricular (CIV). Las DSVD constituyen entre el 1 y el 1.5% de todas las cardiopatías congénitas y se han asociado a defectos genéticos como trisomía 13 y 18 y deleción del cromosoma 22q11.[1-6]

Desde el punto de vista de la conexión ventriculoarterial, se considera doble salida del ventrículo derecho cuando uno de los orificios sigmoideos de una gran arteria y el 50% o más del otro se originan del ventrículo anatómicamente derecho, independientemente de la relación espacial de los grandes vasos. Las diferentes formas de DSVD pueden presentarse con todos los tipos de *situs* atrial, existiendo variaciones con respecto al área de conexión ventriculoarterial. Así, la arteria pulmonar podrá estar conectada completamente al ventrículo derecho y la aorta, en más del 50% con el mismo ventrículo. Otras veces, la aorta estará comunicada en su totalidad con el ventrículo derecho, mientras que el orificio pulmonar se conecta a esta cavidad en más del 50%. Una tercera posibilidad sería aquella en la que más del 50% de los dos orificios sigmoideos se conectan al ventrículo derecho.[7,8]

La DSVD con discordancia atrioventricular es una forma rara de conexión ventriculoarterial.[9] Es frecuente que la aorta ocupe una posición anterior e izquierda en relación con la arteria pulmonar cuando se trata de *situs solitus* atrial, mientras que en *situs inversus,* la aorta es anterior y derecha.[10] Dada la poca frecuencia de esta malformación, se han descrito pocas variantes alrededor de las relaciones arteriales, aunque es importante enfatizar que tres casos de la literatura tienen arterias relacionadas de manera normal.[11] La comunicación interventricular ha sido observada en todos los casos descritos, y la estenosis pulmonar infundibular, en la mayor parte de ellos.[10] La DSVD con discordancia atrioventricular amerita un diagnóstico diferencial de aquellas formas con concordancia atrioventricular con aorta anterior e izquierda en situs solitus.[12,13]

Existen diferentes parámetros para clasificar la DSVD, pero el más importante es aquel que toma en cuenta la posición de la CIV y su relación con las grandes arterias, lo cual está determinado por el grado de rotación embriológica del tronco-cono. En este sentido, de acuerdo con este parámetro se pueden distinguir progresivamente los siguientes tipos de DSVD: con CIV subaórtica, con CIV doblemente relacionada, con CIV subpulmonar (Taussig-Bing) y con CIV no relacionada **(Figura 24.1)**. Cualquiera de estas formas de DSVD puede o no ser obstructiva, dependiendo de la presencia o ausencia de una estenosis al tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), sea ésta a nivel infundibular, valvular y/o supravalvular pulmonar.

Con el propósito de combinar los dos parámetros ya descritos para lograr una clasificación clínico-terapéutica práctica, se propuso dividir las DSVD en cuatro grandes tipos: tipo Fallot (engloba a las DSVD con CIV subaórtica o CIV doblemente relacionada,

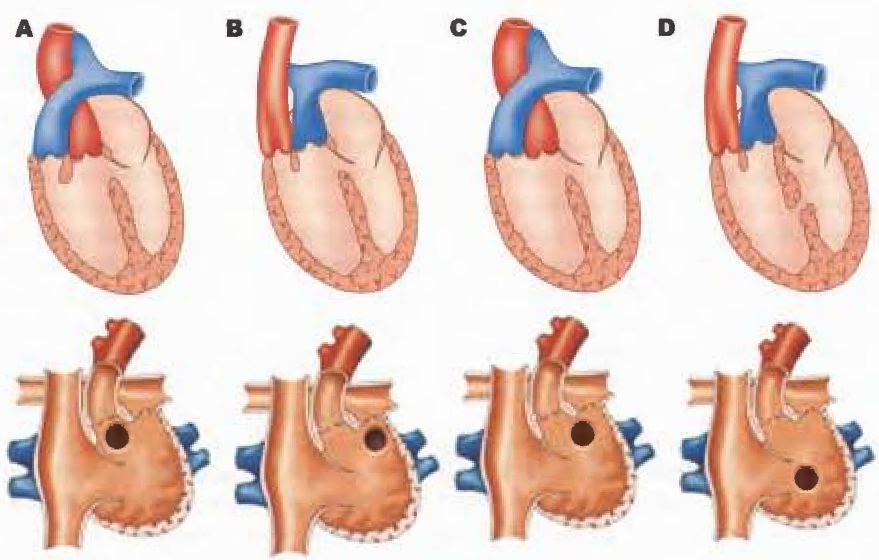


Figura 24.1. Formas no obstructivas de doble salida del ventrículo derecho de acuerdo al grado de rotación del tronco-cono y su relación con la comunicación interventricular (CIV): con CIV subaórtica (A), con CIV subpulmonar (B), con CIV doblemente relacionada (C) y con CIV no relacionada (D).

cabalgamiento aórtico > 50% y obstrucción al TSVD), tipo CIV (incluye las DSVD con CIV subaórtica o CIV doblemente relacionada, sin obstrucción al TSVD), tipo TGA (comprende la DSVD con CIV subpulmonar tipo Taussig-Bing, con o sin obstrucción al TSVD) y tipo CIV remota (abarca las DSVD con CIV no relacionada, con o sin obstrucción al TSVD). Esta última clasificación fue desarrollada con el objeto de facilitar el entendimiento de las alternativas de tratamiento quirúrgico.

Finalmente, también es importante complementar la clasificación de la DSVD con la relación que existe entre las grandes arterias. Se distinguen tres patrones clásicos de disposición de las grandes arterias en la DSVD, que en orden de frecuencia son: 1) grandes arterias normalmente relacionadas, es decir, con la aorta posterior y derecha a la pulmonar, que es anterior e izquierda; 2) grandes arterias lado a lado, o sea, con aorta a la derecha de la arteria pulmonar que está a la izquierda; y 3) grandes arterias paralelas, es decir, con aorta anterior e izquierda a la pulmonar, que es posterior y derecha.

En la DSVD existe una separación entre el *septum* infundibular y el interventricular, lo cual trae como consecuencia el establecimiento de una CIV como lesión obligada (Figura 24.2). Pocos casos han sido descritos sin defecto septal ventricular.[14] El infundíbulo bilateral es otra alteración anatómica encontrada en esta cardiopatía. El pliegue infundíbulo-ventricular separa las válvulas sigmoideas de las atrioventriculares en un número significativo de casos. Las comunicaciones interventriculares restrictivas son poco frecuentes en esta cardiopatía; sin embargo, su diagnóstico es importante por las implicaciones quirúrgicas del caso en sí, y serán tratadas oportunamente.[15] La comunicación interventricular en la DSVD habitualmente es amplia y constituye la única vía de salida del ventrículo izquierdo. Es más frecuente que la comunicación interventricular se dirija hacia un infundíbulo, y menos frecuente que lo haga a la porción de entrada o a la muscular. De las comunicaciones interventriculares relacionadas con los infundíbulos, es más común la subaórtica que la subpulmonar, y el tercer lugar lo ocupa la relacionada con ambas arterias. Las comunicaciones interventriculares situadas en la porción trabecular suelen ser subaórticas, mientras que las localizadas en la porción de entrada no se relacionan con ninguna arteria. La comunicación interventricular perimembranosa es la más frecuente, la muscular ocupa el segundo lugar, y el tercer lugar lo ostenta la subarterial.[16,17] Una comunicación interventricular es *aórtica* o *pulmonar* cuando el orificio está en continuidad o relacionado con la sigmoidea aórtica o pulmonar, respectivamente. Esto puede ocurrir aun en existencia de una banda muscular que circunda el defecto septal.

La comunicación interventricular no relacionada con las grandes arterias es aquella en la cual el orificio no tiene vínculo con las válvulas sigmoideas. Otras veces el defecto septal ventricular está doblemente relacionado con ambas arterias.

Se han descrito anomalías de las arterias coronarias en la doble salida del ventrículo derecho. La más frecuente es el *ostium* coronario único, que da origen a la circulación izquierda y derecha. Distintas malformaciones se asocian a la doble vía de salida del ventrículo derecho. La más común es la estenosis pulmonar infundibular, producida por un desplazamiento anterior del septum infundibular, al igual que en la tetralogía de Fallot. También se han descrito otras lesiones, tales como estenosis aórtica, coartación aórtica, persistencia del conducto arterioso, malformaciones congénitas de la tricúspide, comunicaciones interatriales, válvulas atrioventriculares a caballo, defectos septales atrioventriculares y conexiones atrioventriculares cruzadas.[17,18] Estas dos últimas asociaciones son de importancia por las implicaciones quirúrgicas relacionadas con el cierre del defecto septal y la conexión de las arterias con los respectivos ventrículos. El sistema de conducción en la DSVD con concordancia atrioventricular carece de mayores particularidades, ya que el tabique interventricular por el cual corre el sistema de conducción se encuentra íntegro y las comunicaciones interventriculares relacionadas con dicho sistema son las mismas que en las de un corazón con defecto septal ventricular aislado.

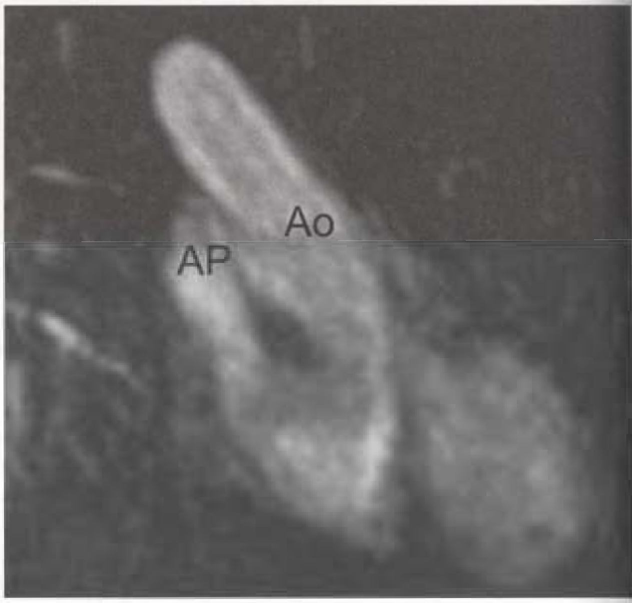


Figura 24.2. Resonancia magnética con reconstrucción en máxima intensidad de proyección que muestra una doble salida del ventrículo derecho (imagen cedida por la Dra. Aloha Meave).

El tipo más frecuente de DSVD es aquel con una relación lado a lado de las grandes arterias y con comunicación interventricular subaórtica.[16,19] En él, la aorta se encuentra a la derecha de la arteria pulmonar, con ambas sigmoideas más o menos a un mismo nivel. La comunicación interventricular situada posteriormente está relacionada con la aorta, pudiendo existir doble infundíbulo o infundíbulo subaórtico o subpulmonar. Menos frecuentemente se observa infundíbulo bilateral poco desarrollado. La comunicación interventricular es la única vía de salida del ventrículo izquierdo. Su tamaño es variable y raramente puede ser restrictiva.[15,20] En este grupo podrá existir o no continuidad entre la sigmoidea aórtica y la válvula mitral.

En 1949 fue descrita una cardiopatía con el nombre de *complejo de Taussig y Bing*.[21] En ella, la aorta se conecta al ventrículo derecho, situándose a la derecha de la arteria pulmonar. La comunicación interventricular era más anterior, subpulmonar, y relacionaba así esta arteria con el ventrículo izquierdo. Existía además doble infundíbulo el subpulmonar, separando las sigmoideas pulmonares de la válvula mitral. Se ha considerado como rasgo anatómico

fundamental de esta malformación la presencia de un doble infundíbulo, que separa las válvulas sigmoideas de las válvulas atrioventriculares. La presencia de un doble infundíbulo no es una estructura anatómica que permita considerar esta malformación como DSVD, ya que se han informado casos en los que existe continuidad entre la válvula mitral y la sigmoidea pulmonar.[22] Lo que caracterizó esta cardiopatía como DSVD fue la conexión ventriculoarterial, mientras que el doble infundíbulo es un rasgo anatómico encontrado en el primer caso descrito en la literatura.

FISIOPATOLOGÍA

En la DSVD es importante considerar la presencia de la estenosis pulmonar y de la comunicación interventricular, esta última existente en todos los casos.[23] La comunicación interventricular es la única vía de salida del ventrículo izquierdo. Los casos con comunicación interventricular aislada muestran cambios fisiopatológicos de acuerdo con la relación del defecto con una arteria. Al igual que las comunicaciones interventriculares, la importancia del cortocircuito hacia el pulmón dependerá de la caída progresiva de las resistencias pulmonares, por lo que, en las primeras semanas de vida, la cardiopatía carece de mayor repercusión hemodinámica.[24]

Cuando la comunicación interventricular es subaórtica, existe paso directo de la sangre desde el ventrículo izquierdo a esta arteria, siempre y cuando la comunicación interventricular sea amplia; además, las resistencias pulmonares, inferiores a las sistémicas, facilitan el paso preferencial de sangre desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar, produciendo plétora vascular pulmonar y retorno de una mayor cantidad de sangre oxigenada a las cavidades izquierdas. El paso preferencial de sangre desde el ventrículo izquierdo a la aorta, así como una mejor saturación de la sangre que retorna a las cavidades izquierdas, hacen que la cianosis en este grupo sea tardía. Ésta aparecerá cuando se incrementen las resistencias pulmonares a consecuencia del cortocircuito preferencial de izquierda a derecha y de la transmisión de las resistencias sistémicas al circuito pulmonar. Desempeña un papel significativo en la hipertensión arterial pulmonar la elevación de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo, incrementada por la sobrecarga volumétrica de esa cámara. Esta presión telediastólica se vuelve más manifiesta en los portadores de comunicación interventricular restrictiva, cuyo patrón hemodinámico es distinto a formas clásicas de la doble vía de salida del ventrículo derecho.[15,20,25]

A medida que se incrementan las resistencias pulmonares, disminuye el paso de sangre del ventrículo derecho hacia este circuito, aumentando así el aporte de sangre insaturada hacia la circulación sistémica, momento en el que aparece la cianosis. La insuficiencia cardíaca es un hallazgo frecuente en este grupo; sin embargo, su duración en aquellos pacientes no tratados quirúrgicamente es más corta, ya que las resistencias pulmonares se elevan en forma más precoz que en una simple comunicación interventricular. El cuadro congestivo se aminora progresivamente a medida que se reduce el aporte de sangre desde el ventrículo derecho al circuito pulmonar.

Cuando la comunicación interventricular es subpulmonar y no existe estenosis pulmonar asociada, el cuadro fisiopatológico es similar al ejemplo precedente. En este tipo, la comunicación interventricular sigue siendo la única vía de salida del ventrículo izquierdo; sin embargo, esta cámara envía preferencialmente la sangre al tronco de la arteria pulmonar, mientras que el ventrículo derecho, en línea con la aorta, alimenta este circuito con sangre insaturada. Así, en las dobles salidas de ventrículo derecho con comunicación interventricular subpulmonar encontramos insaturación periférica precoz con cianosis generalizada de grado ligero e incremento en el contenido de oxígeno a nivel del tronco de la arteria pulmonar, circuito que se comunica con el ventrículo izquierdo a través de la comunicación interventricular. Al igual que la forma anterior, la cianosis es progresiva. Así, encontramos esta característica fisiopatológica en el complejo de Taussig-Bing o en formas de doble salida con aorta anterior y pulmonar posterior, relacionada ésta con el defecto septal.[16,24,26]

Cuando existe estenosis pulmonar, las características fisiopatológicas son un poco distintas y dependerán de la gravedad de la obstrucción. La presencia de estenosis pulmonar no produce paso significativo de sangre desde el ventrículo derecho a cavidades izquierdas; sin embargo, es la causa de un flujo preferencial de sangre desde el ventrículo derecho a la aorta, por lo que esta forma se manifiesta de manera similar a la tetralogía de Fallot.

Lógicamente, la gravedad de la estenosis pulmonar determinará el paso preferencial de la sangre hacia el circuito pulmonar.[24,26,27] El ventrículo izquierdo, al igual que en los tipos precedentes, tiene a la comunicación interventricular como única vía de salida, y en estas circunstancias habrá paso de sangre de izquierda a derecha, por lo que la cámara ventricular derecha sufrirá doble sobrecarga: toda la resistencia impuesta por el circuito sistémico y la volumétrica producida por el cortocircuito de izquierda a derecha. Debido a la doble sobrecarga, el ventrículo derecho está más dilatado que en los casos con tetralogía de Fallot. A diferencia del grupo sin estenosis pulmonar, existe reducción de la circulación pulmonar, que es otro factor productor de cianosis. Existen grados intermedios, de acuerdo con la gravedad de la estenosis pulmonar, y puede haber casos con hiperflujo pulmonar en presencia de estenosis pulmonar ligera.

Los casos con discordancia atrioventricular tienen algunas características distintas a las descritas para las dobles vías con concordancia atrioventricular.[10,24] La comunicación interventricular es la única vía de salida del ventrículo izquierdo; sin embargo, éste está conectado con el atrio derecho, por lo que envía sangre insaturada al ventrículo derecho, a diferencia de los casos con concordancia atrioventricular, en los que el cortocircuito es arteriovenoso. Al haber cortocircuito venoarterial, la cianosis será precoz en los pacientes con comunicación interventricular subaórtica, y tardía en los pacientes con comunicación interventricular subpulmonar. En lo demás, el comportamiento es similar tanto en lo relacionado con la evolución de las resistencias pulmonares como en cuanto a la presencia de estenosis pulmonar.

DIAGNÓSTICO

En la doble vía de salida del ventrículo derecho, las manifestaciones clínicas dependerán de la presencia de estenosis pulmonar, del tamaño de la comunicación interventricular y de las resistencias vasculares pulmonares. La presencia de otras malformaciones asociadas puede alterar el cuadro clínico.

Aquellos casos sin estenosis pulmonar y con comunicación interventricular subaórtica o subpulmonar se manifiestan en forma muy similar. Se observa después de las primeras semanas de vida un incremento significativo en la circulación pulmonar; tal como ocurre en las comunicaciones interventriculares, existe una reducción progresiva de las resistencias vasculares pulmonares. El aumento en la circulación pulmonar favorece la aparición de infecciones respiratorias frecuentes e hipertensión venocapilar pulmonar. Si el hiperflujo pulmonar es muy importante, estos niños desarrollan insuficiencia cardíaca global. La insuficiencia cardíaca y las infecciones pulmonares dificultan el desarrollo pondoestatural y son en muchos casos la causa de muerte.[19,23,24] Una vez que los pacientes logran vencer esta etapa, hay una mayor sobrevida. Lo anterior se debe a un crecimiento progresivo de las resistencias vasculares pulmonares, con la consecuente reducción del hiperflujo pulmonar y del retorno venoso a las cavidades izquierdas. Habrá así disminución de la hipertensión venocapilar pulmonar, de las infecciones recurrentes de vías respiratorias y mejoría del cuadro congestivo. A medida que se elevan las resistencias pulmonares, habrá paso preferencial de sangre del ventrículo derecho hacia la aorta y descenso progresivo del gasto pulmonar. Esta situación fisiopatológica crea un equilibrio entre los dos circuitos, permitiendo una mejor tolerancia a la cardiopatía.[23,24]

La cianosis tiene un comportamiento distinto de acuerdo con la localización de la comunicación interventricular. Si el orificio está en línea con la aorta, el paso preferencial de sangre desde el ventrículo izquierdo a la arteria sistémica producirá una saturación sistémica adecuada, por lo que la cianosis en este grupo aparecerá a medida que se incrementan las resistencias pulmonares. Cuando la comunicación interventricular es subpulmonar, los pacientes presentan cianosis precoz porque la aorta está en línea con el ventrículo derecho, y esta arteria recibe sangre insaturada, mientras que la pulmonar lo hace con el ventrículo izquierdo y recibe sangre oxigenada.[19,23,24] Cuando la comunicación interventricular no se relaciona con ninguna de las arterias, la cianosis existirá desde el nacimiento, mientras que cuando el defecto septal está en relación con los dos circuitos, la cianosis será tardía, producida por el incremento de las resistencias pulmonares, tal como ocurre en las formas con comunicación interventricular subaórtica.

Cuando la comunicación interventricular es restrictiva, la obstrucción ofrecida por el defecto septal actúa como una estenosis subaórtica. La sobrecarga ventricular izquierda en este caso es doble, ya que la cavidad ventricular sufre las consecuencias de la obstrucción y tiene, además, una sobrecarga volumétrica producida por el aumento del retorno venoso al corazón izquierdo. Estos pacientes presentan insuficiencia ventricular izquierda e hipertensión venocapilar, factores determinantes en la mala evolución de la cardiopatía y en el incremento precoz de las resistencias pulmonares. La presencia de estenosis pulmonar sirve en cierta forma para equilibrar las alteraciones fisiopatológicas observadas en los dos circuitos. Si ésta es muy grave, el cuadro clínico se manifestará fundamentalmente por hipoxia y por insuficiencia cardíaca.[12,15,20]

Debemos agregar que el grupo de doble vía de salida de ventrículo derecho con estenosis pulmonar y comunicación interventricular evoluciona en forma similar a la tetralogía de Fallot. La estenosis pulmonar valvular o subvalvular es factor determinante en la regulación del aporte de sangre hacia los circuitos pulmonar y sistémico. En caso de obstrucción grave, la cianosis es precoz y las crisis hipóxicas aparecen en las primeras semanas de vida. En caso de estenosis pulmonar moderada, habrá equilibrio entre los dos circuitos, con una mejor tolerancia a la cardiopatía. Estos pacientes presentan un desarrollo pondoestatural normal, al igual que otras formas de cardiopatías cianóticas con oligohemia pulmonar.[22,24]

Por tratarse la doble vía de salida de ventrículo derecho sin estenosis pulmonar de una cardiopatía que presenta hiperflujo pulmonar en la que la única vía de salida del ventrículo izquierdo es la comunicación interventricular, los hallazgos de exploración física son peculiares en relación con otras cardiopatías, como la comunicación interventricular amplia.

Los pacientes se encuentran hipodesarrollados y algunas veces pueden presentar piel laxa, superposición de dedos con puños cerrados y pie en mecedora, tal como ocurre en la trisomía 18. La exploración precordial muestra datos que traducen la importancia hemodinámica de la cardiopatía, sin que sean típicos de la malformación. Como se trata de una lesión con hiperflujo pulmonar importante, productora de incremento en el retorno venoso al corazón izquierdo, el precordio es hiperactivo y exhibe impulso paraesternal izquierdo y apical secundarios a la dilatación de las cámaras ventriculares. Esta misma sobrecarga volumétrica causa deformidad precordial. El incremento de la hipertensión pulmonar, al disminuir el cortocircuito de izquierda a derecha, reduce progresivamente el impulso precordial izquierdo, excepción hecha a los casos con comunicación interventricular restrictiva, en los que la sobrecarga ventricular izquierda secundaria a esta obstrucción mantiene un impulso precordial izquierdo aumentado.[15,20]

Se palpa frémito sistólico en mesocardio producido a nivel de la comunicación interventricular. El primer ruido en ápex habitualmente es normal. En todos los pacientes se oye soplo sistólico producido a nivel de la comunicación interventricular, exista o no hipertensión arterial pulmonar. El soplo tiene su epicentro en el tercero y cuarto espacios intercostales izquierdos, es creciente y decreciente, con irradiación excéntrica. El segundo ruido del foco pulmonar está aumentado y se escuchará como tal, de acuerdo con la posición espacial de las grandes arterias. Cuando la arteria pulmonar es anterior, se puede escuchar, además, un desdoblamiento variable del segundo ruido.

En el complejo de Taussig-Bing, el comportamiento del soplo sistólico en los casos con resistencias pulmonares elevadas puede ser distinto a los observados cuando la comunicación interventricular es subaórtica. Muchas veces el ventrículo izquierdo se conecta a la arteria pulmonar por una comunicación interventricular muy amplia que no ofrece en ningún momento resistencia al vaciado de la cámara y, en tal circunstancia, puede desaparecer el soplo de la comunicación interventricular cuando las resistencias vasculares pulmonares están muy elevadas.[23,24]

Los datos de la exploración física son distintos en el grupo con estenosis pulmonar. Estos pacientes, aunque tienen ambas arterias conectadas al ventrículo derecho, se comportan en forma muy similar a los que padecen la tetralogía de Fallot. Pequeñas diferencias pueden sugerir el diagnóstico de doble vía de salida del ventrículo derecho. No se observa deformidad precordial. Se palpa el impulso paraesternal izquierdo producido por el ventrículo derecho, que se

encuentra dilatado e hipertrofiado; existe, además, impulso sistólico ventricular izquierdo, ya que esta cámara se halla hipertrofiada, principalmente en los casos con estenosis pulmonar. Este hallazgo de exploración física ayuda en el diagnóstico diferencial con la tetralogía de Fallot. Se palpa frémito en mesocardio, producido tanto por la estenosis pulmonar infundibular, como por la comunicación interventricular. En este grupo, el primer ruido es normal. En todos los casos se escucha soplo sistólico en precordio. Cuando la estenosis pulmonar es poco importante, el soplo sistólico más intenso se debe a la comunicación interventricular y, al igual que en las otras formas, se localiza en el tercero y cuarto espacios intercostales izquierdos. El soplo generado por la estenosis pulmonar tiene su epicentro en el segundo espacio intercostal izquierdo, y es habitualmente mesosistólico. Cuando la estenosis pulmonar es grave, las características del soplo son muy similares a las encontradas en la tetralogía de Fallot. Si la estenosis pulmonar es infundibular, se escucha soplo sistólico en la línea paraesternal izquierda, habitualmente con su epicentro en el tercer espacio intercostal; se percibirá el soplo menos intenso cuanto más grave sea la estenosis infundibular. El segundo ruido en foco pulmonar es único o está disminuido de intensidad.[24,26]

En la doble vía de salida del ventrículo derecho con o sin estenosis pulmonar, se registrará la aparición de hipocratismo digital. Éste será más precoz cuando se trata de casos con estenosis pulmonar grave, ya que la desaturación periférica es más temprana. Los casos sin estenosis pulmonar presentan hipocratismo digital de manera tardía, a medida que se incrementan las resistencias vasculares pulmonares y la cianosis.

En el análisis de los aspectos radiológicos es importante caracterizar la cardiomegalia, el pedículo arterial y la circulación pulmonar. En todos los casos existe hiperflujo pulmonar. El aumento de la plétora vascular dependerá fundamentalmente de las resistencias pulmonares.

Aquellos casos con resistencias pulmonares bajas muestran los campos con incremento en la circulación, que llega hasta su periferia. Si existe, además, comunicación interventricular restrictiva, ésta incrementará los signos radiológicos de hipertensión venocapilar pulmonar (**Figura 24.3**). En la doble vía de salida del ventrículo derecho sin estenosis pulmonar siempre habrá signos radiológicos de hiperflujo pulmonar, a pesar de las resistencias pulmonares elevadas.[25] Este dato permite separar esta enfermedad de otras formas de cardiopatía con hiperflujo pulmonar que desarrollan hipertensión arterial pulmonar, en las cuales la aparición de cianosis coincide con la desaparición del hiperflujo pulmonar.

El aspecto de los campos pulmonares, cuando existe estenosis pulmonar, es distinto a lo descrito previamente y muy similar a la tetralogía de Fallot. Los pulmones son oligohémicos y muchas veces es posible observar una trama vascular muy fina secundaria a circulación colateral en aquellos casos con estenosis pulmonar muy grave.[16,28] El pedículo arterial es variable en cuanto a su apariencia. Dependerá de la relación espacial de las grandes arterias y de la presencia de estenosis pulmonar. Así, si existen arterias lado a lado o normalmente relacionadas, el hiperflujo pulmonar al producir dilatación del tronco arterial hace que el arco medio esté abombado. Pensamos que en este caso la dilatación del tronco arterial pulmonar es más manifiesta que en las formas graves de comunicación interventricular, ya que la doble vía desarrolla resistencias pulmonares elevadas más tempranamente y con mayor gravedad. Otras veces, a pesar de un importante hiperflujo pulmonar, el arco medio se halla discretamente abombado, y puede ser recto o excavado. La relación espacial de las grandes arterias tiene un papel importante en esta característica radiológica.[16,23,24]

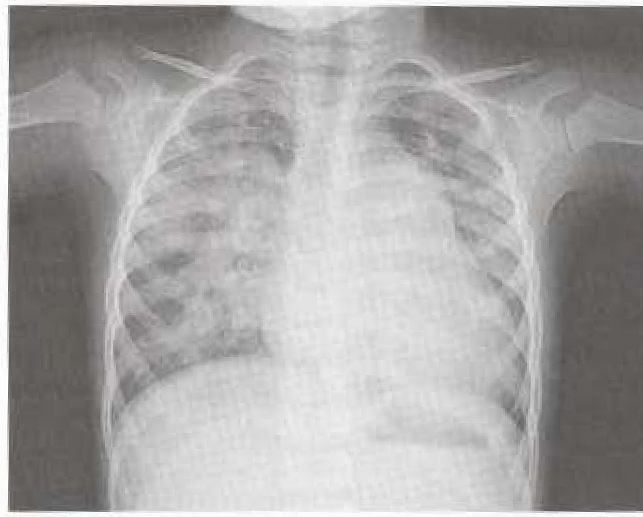


Figura 24.3. Radiografía de tórax de doble salida del ventrículo derecho. Nótese el gran hiperflujo con botón pulmonar prominente y la importante congestión pulmonar por hipertensión venocapilar pulmonar.

En la DSVD con o sin discordancia atrioventricular se visualiza en muchos casos la aorta anterior e izquierda en situs solitus, o anterior y derecha, en situs inversus.[10] Cuando existe estenosis pulmonar infundibular, la morfología del pedículo vascular es muy similar a la de los casos con tetralogía de Fallot; otras veces, el arco medio se muestra recto a pesar de la estrechez; sin embargo, ambos comportamientos pueden ser observados en la tetralogía de Fallot, por lo que este hallazgo no ayuda en su diagnóstico diferencial. El arco aórtico a la derecha es raro en la doble vía de salida del ventrículo derecho, y es frecuente en las formas de tetralogía.

Las características electrocardiográficas de la DSVD se deben fundamentalmente a las lesiones asociadas.[16,29,30] Habitualmente, el ritmo es sinusal, pero se han descrito casos con bloqueo atrioventricular de primer grado.[29] Las ondas P son anchas, bimodales en DI o DII y ± en V_1, en casos de hiperflujo pulmonar. Cuando la comunicación interventricular es restrictiva, el incremento de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo contribuye a las alteraciones de la onda P, sugestivas de sobrecarga atrial izquierda.[3] La posición del AQRS en el plano frontal es variable. Cuando exista hiperflujo pulmonar importante, habrá desviación del eje medio de QRS a la izquierda. Comportamiento similar observamos en aquellos casos con DSVD con defectos en la tabicación atrioventricular. A la desviación del AQRS a la izquierda, se suman las alteraciones en la conducción intraventricular, tal como el bloqueo de la rama derecha. Como la presión sistólica de esa cámara es la sistémica, se registran ondas R altas en precordiales derechas y ondas S en las izquierdas. La sobrecarga volumétrica del ventrículo izquierdo, unida a las alteraciones

electrocardiográficas descritas previamente, produce el patrón de hipertrofia biventricular con o sin bloqueo de la rama derecha.

Cuando las resistencias pulmonares aumentan, el patrón electrocardiográfico se vuelve de sobrecarga ventricular derecha dominante. Si existe comunicación interventricular restrictiva, las fuerzas ventriculares izquierdas en el electrocardiograma siguen presentes a pesar del incremento de las resistencias pulmonares.[15,30] La doble vía de salida del tipo Taussig y Bing muestra un patrón electrocardiográfico con desviación del AQRS a la derecha con hipertrofia de los dos ventrículos.[21] Cuando existe estenosis pulmonar asociada, el patrón electrocardiográfico es muy similar al observado en la tetralogía de Fallot. El ritmo es sinusal, las ondas P son acuminadas y, sin embargo, su amplitud puede estar dentro de los valores normales. El incremento del intervalo PR es un hallazgo frecuente en este grupo de pacientes, lo que permite así un diagnóstico diferencial con la tetralogía de Fallot.[29,31] Otro dato que ayuda al diagnóstico diferencial es la hipertrofia del ventrículo izquierdo asociada. El mecanismo productor del bloqueo de la rama derecha no se conoce con seguridad. Podría deberse a la sobrecarga volumétrica que sufre la cámara, aun en presencia de estenosis pulmonar, ya que ésta recibe la sangre proveniente de la circulación pulmonar y de la sistémica. En casos de conexión atrioventricular discordante, el patrón electrocardiográfico es el mismo observado en las otras formas de discordancia atrioventricular.[9,10]

Tal como ocurre con otras cardiopatías congénitas en las que existen anomalías a nivel de las conexiones entre sus distintos segmentos del corazón, en la doble vía de salida del ventrículo derecho es importante definir las características de la unión atrioventricular y ventriculoarterial. La identificación del situs atrial y de la unión atrioventricular por ecocardiografía ha sido descrita previamente, y el procedimiento es confiable. El situs se diagnostica por la morfología de las orejuelas y las cámaras ventriculares, básicamente por el nivel de inserción de las válvulas atrioventriculares en el septum interventricular y por la presencia de la banda moderadora en el ventrículo derecho.[32,33] La definición clara de estas estructuras se logra utilizando las aproximaciones subcostal y apical. El paso siguiente en el diagnóstico ecocardiográfico consiste en determinar la unión ventriculoarterial. Las grandes arterias se identifican por su trayecto espacial y por sus características anatómicas.[34,35] Al utilizar la aproximación subcostal y la paraesternal del eje transversal, observamos que la arteria pulmonar tiene un trayecto posterior y se bifurca distalmente en sus ramas derecha e izquierda.

Por otra parte, el curso cefálico de una arteria que da origen a las arterias coronarias y a los vasos supraaórticos permite identificar a ésta como la aorta, la cual se define a partir de las aproximaciones subcostal, eje longitudinal, y supraesternal. La presencia de discontinuidad anatómica entre las válvulas atrioventriculares y las sigmoideas no es un criterio adecuado para el diagnóstico ecocardiográfico de la cardiopatía. Estas mismas aproximaciones son las indicadas para establecer la relación espacial de las grandes arterias y de éstas con la comunicación interventricular (**Figura 24.4**).

Un aspecto a considerar en el estudio ecocardiográfico es el grado de cabalgamiento de una o de ambas arterias sobre el septum interventricular.[35] De este dato depende el diagnóstico correcto de

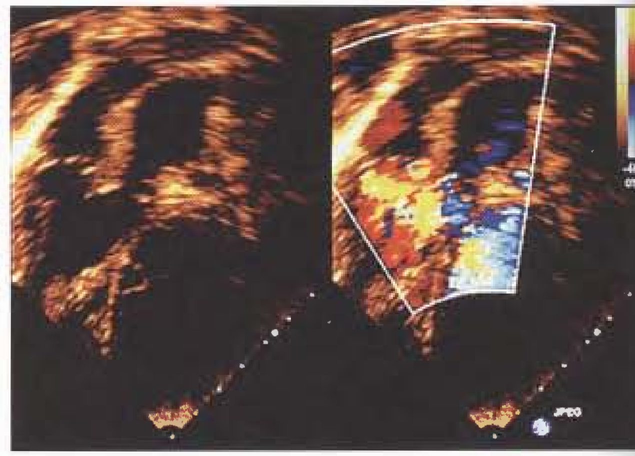


Figura 24.4. Ecocardiograma Doppler color de un paciente portador de doble salida del ventrículo derecho con vasos lado a lado y comunicación interventricular subaórtica.

la DSVD. Lo ideal es proyectar el anillo sigmoideo sobre la cresta del septum interventricular y no la línea longitudinal del septum sobre la válvula sigmoidea. En determinados grados de conexión, este hecho carece de importancia si logramos relacionar con seguridad las grandes arterias con el defecto septal interventricular. Sabemos que un tipo de comunicación interventricular excluye el otro, hecho que facilita su diagnóstico. El trayecto del septum infundibular ayuda en el conocimiento de la relación entre las grandes arterias y el defecto septal interventricular. Se identifica esta estructura con más facilidad al utilizar una aproximación subcostal oblicua, con una orientación entre eje corto y cuatro cámaras.

En los casos en los que el infundíbulo subpulmonar esté a la izquierda del aórtico y el septum infundibular recto se sitúe en el mismo sentido del septum trabecular, la comunicación interventricular se relaciona con la arteria pulmonar, tal como ocurre en el Taussig y Bing. Podemos con relativa facilidad establecer la relación del ventrículo izquierdo con la arteria pulmonar, que se encuentra habitualmente dilatada, y asimismo la disociación entre el septum infundibular y el interventricular. La aorta se sitúa a la derecha de la arteria pulmonar. Si, por otra parte, el septum infundibular se dirige a la izquierda a partir de su origen en la unión de las válvulas sigmoideas, fusionándose con el pliegue infundíbulo-ventricular, la comunicación interventricular se relaciona con la aorta.[35]

Los defectos interventriculares no relacionados con las grandes arterias se sitúan en el septum trabecular o en el de entrada, y su localización se vuelve más fácil al utilizar el Doppler codificado a color. Este complemento es útil para definir las características de los efectos asociados, como la estenosis pulmonar valvular o subvalvular, la estenosis subaórtica u otro tipo de anomalía a nivel de las válvulas atrioventriculares.[34] El Doppler, en sus diferentes variedades, permite complementar el estudio básicamente en el cálculo de los gradientes y en el diagnóstico de las lesiones valvulares o septales asociadas.

El estudio hemodinámico es muy útil en la definición de algunos parámetros preoperatorios como el valor de las resistencias vasculares pulmonares, las características de la comunicación in-

terventricular y algunos defectos asociados cuando éstos no pueden ser definidos por la ecocardiografía. La cifra de saturación a nivel de las cavidades derechas es muy similar a la obtenida en las comunicaciones interventriculares con importante cortocircuito arteriovenoso. El aumento de la saturación puede aparecer desde la muestra tomada en el atrio derecho, los casos con insuficiencia cardíaca, dilatación importante del ventrículo derecho y regurgitación tricuspídea secundaria. El incremento en la saturación se detecta a partir del ventrículo derecho, sea la comunicación interventricular subaórtica o subpulmonar, y exista o no estenosis pulmonar. Esto se explica porque el ventrículo izquierdo no tiene otra vía de salida más que la comunicación interventricular.[17,23] Cuando la comunicación interventricular es subaórtica (**Figura 24.5**), la saturación en esta arteria es mayor que la obtenida en el tronco de la arteria pulmonar. En casos de comunicación interventricular subpulmonar, habrá mayor saturación en esa arteria. Esto ocurre con o sin estenosis pulmonar asociada.

Existen algunos factores que pueden en algún momento cambiar las características hemodinámicas en la doble vía de salida del ventrículo derecho. Uno es el incremento progresivo de las resistencias pulmonares; el otro, la relación espacial de las grandes arterias.[23] Las comunicaciones interventriculares no relacionadas con las grandes arterias producen un patrón hemodinámico del ventrículo derecho sin una característica definida que permita su diagnóstico, pudiendo la saturación ser mayor en un circuito que en otro, o bien similar. En los casos sin comunicación interventricular, la saturación se asemeja en atrio y ventrículo derechos, así como en las grandes arterias, siempre que no exista conducto arterioso asociado. El conducto permeable permite un aumento en el contenido de oxígeno a nivel del tronco de la arteria pulmonar.

Los casos con comunicación interventricular amplia tienen la presión sistólica de ambos ventrículos y de ambas arterias similar a la sistémica. Cuando existe obstrucción pulmonar, se registra un gradiente entre el ventrículo derecho y el tronco de esa arteria. En caso de estenosis grave, la presión sistólica en la arteria pulmonar es normal o discretamente disminuida, tal como ocurre en la tetralogía de Fallot. La estenosis pulmonar trae como única alteración fisiopatológica la regulación del aporte sanguíneo hacia los dos circuitos.

En los casos con hiperflujo pulmonar, habrá aumento en la presión venocapilar pulmonar. Comportamiento similar se observa en los pacientes que tienen comunicación interventricular restrictiva. En ellos, la presión sistólica del ventrículo izquierdo estará aumentada a valores superiores a la presión sistémica; un gradiente de más de 20 mm Hg entre las dos cámaras ventriculares a favor del ventrículo izquierdo es suficiente para hacer el diagnóstico de comunicación interventricular restrictiva.[15,20] La hipertensión venocapilar pulmonar observada se debe a un incremento de la presión telediastólica ventricular, al igual que en los casos con hiperflujo pulmonar. Este factor es determinante en la génesis de resistencias pulmonares elevadas en la doble vía de salida del ventrículo derecho.

La angiocardiografía convencional o axial definitivamente es un procedimiento útil como complemento diagnóstico; sin embargo, las posiciones axiales ofrecen una mayor información en relación con la anatomía de la cardiopatía.[36,37] El ventriculograma derecho con ambas técnicas permite la opacificación simultánea de las dos arterias y asimismo ayuda a establecer la conexión ventriculoarterial tipo doble salida del ventrículo derecho (**Figura 24.6**). Una de las arterias puede opacificarse antes que la otra, principalmente cuando la inyección de material de contraste produce extrasístoles o cuando uno de los circuitos tiene menor resistencia que el otro. La proyección posteroanterior del ventriculograma derecho muestra una cámara dilatada con trabéculas gruesas, de la cual emergen ambas arterias. El septum infundibular se encuentra habitualmente perpendicular al plano frontal, separando los infundíbulos subaórtico y subpulmonar. Esta imagen se observa frecuentemente cuando las grandes arterias están lado a lado en el plano frontal. En otros tipos de relación espacial de las grandes arterias son ideales las posiciones axiales con distintos tipos de oblicuidad. Cuando el septum infundibular se orienta hacia la izquierda, debemos utilizar la posición oblicua derecha elongada. En ella es posible identificar la conexión de ambas arterias con el ventrículo derecho, separadas por el septum infundibular.

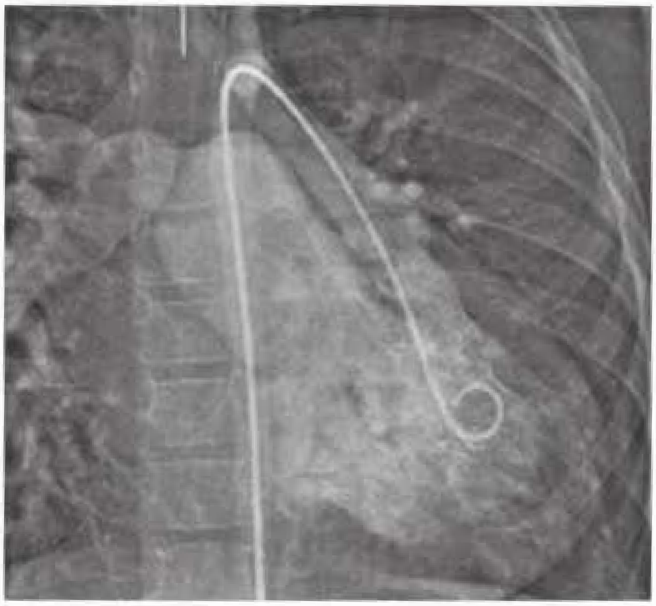


Figura 24.5. Ventriculografía derecha en proyección anteroposterior con angulación craneal en un caso de doble salida del ventrículo derecho con CIV subaórtica. Nótese la dilatación de la arteria pulmonar secundaria al hiperflujo.

La posición axial elongada debe utilizarse en aquellos casos con aorta anterior y derecha, ya que con ella es posible ver el septum infundibular de perfil, por lo que el infundíbulo del ventrículo derecho se opacifica como único canal por su superposición con el aórtico.[36] Si el septum infundibular tiene una dirección transversa, es útil la proyección lateral. En algunos casos se identifican los infundíbulos aórtico y pulmonar como un solo canal debido a la hipoplasia del septum infundibular. La identificación del infundíbulo subarterial lleva a determinar la relación espacial de las grandes arterias, obstrucciones subvalvular aórtica y pulmonar, o valvulares pulmonares, que son frecuentes en la doble vía de salida del ventrículo derecho.

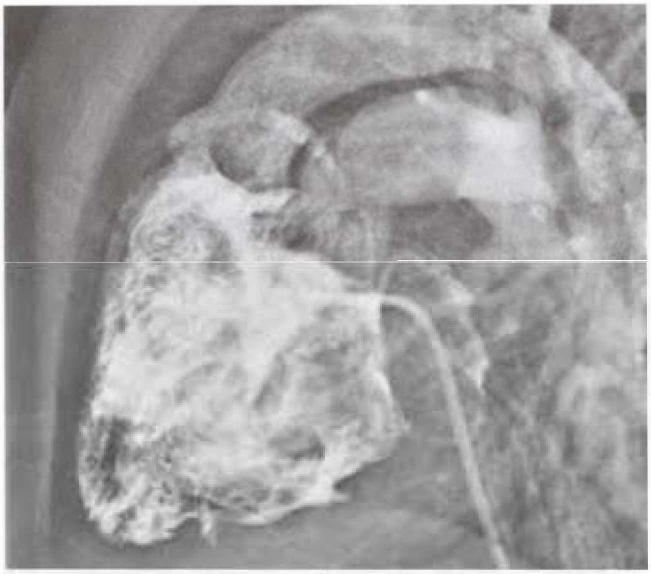


Figura 24.6. Ventriculografía derecha en proyección lateral, en donde se aprecia la aorta anterior y la pulmonar posterior en un caso de doble salida del ventrículo derecho.

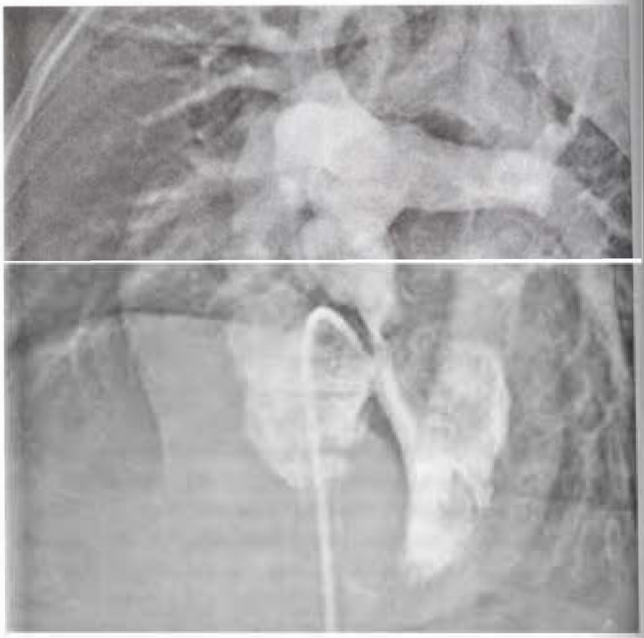


Figura 24.7. Ventriculografía izquierda en proyección cuatro cámaras de un paciente con doble salida del ventrículo derecho con aorta derecha y pulmonar izquierda CIV subpulmonar (Taussig y Bing). Hemodinámicamente el comportamiento es similar al de la transposición de la grandes arterias.

Las comunicaciones interventriculares y su relación con las grandes arterias se identifican mejor a partir del ventriculograma izquierdo, usando las posiciones oblicua derecha elongada, axial elongada y de cuatro cámaras. Esto ocurre principalmente con el Taussig y Bing, que se presenta con una comunicación interventricular subpulmonar con la aorta a la derecha de la arteria pulmonar (Figura 24.7). Esta última es útil en aquellos enfermos con defectos septales localizados en la porción de entrada del septum.[36]

Como fue comentado previamente, algunas de las comunicaciones interventriculares son restrictivas. Este comportamiento, importante para el tratamiento quirúrgico, se define muy bien por la angiocardiografía. El estudio muestra un ventrículo izquierdo dilatado y una comunicación interventricular pequeña, habitualmente relacionada con la aorta.

En la DSVD con discordancia atrioventricular, observamos que la anatomía angiográfica de los ventrículos es la misma registrada en las otras formas de discordancia atrioventricular.[9,10] Cuando existe doble vía de salida del ventrículo derecho, es habitual que la aorta sea anterior e izquierda en situs solitus, y anterior y derecha en situs inversus; sin embargo, es de esperarse cualquier tipo de relación entre las grandes arterias. En el capítulo sobre otras cardiopatías congénitas complejas se comentará en forma más detallada esta enfermedad.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la DSVD es quirúrgico.[27,38-43] Los objetivos que persigue la cirugía son los de restablecer el flujo sanguíneo laminar del ventrículo izquierdo hacia la aorta y el del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, liberando eventualmente las obstrucciones que este último pueda presentar en el tracto de salida. Esto permitirá preservar la función miocárdica de bomba y mejorar la clase funcional clínica del paciente. Siempre que sea posible, se debe tender a la corrección biventricular, dejando la alternativa univentricular como la última opción para los pocos casos de hipoplasia concomitante de uno de los ventrículos (ver capítulo de corazón univentricular).

Los casos de DSVD deben ser operados en forma electiva a la edad de 6 meses, siempre que la cardiopatía sea bien tolerada.[27,38] En presencia de insuficiencia cardíaca refractaria, la indicación es precisa a cualquier edad, pudiendo ser susceptible de paliación temporal en tanto se cumplen las condiciones para poder lograr una corrección definitiva. Esta misma conducta debe ser aplicada a las formas de DSVD con comunicación interventricular subpulmonar tipo Taussig-Bing.[27,39] En este subgrupo, el deterioro hemodinámico que habitualmente se observa en los recién nacidos puede mejorar con la atrioseptostomía, tal como ocurre en la transposición clásica de las grandes arterias. Dado que los procedimientos paliativos (fístula sistémico-pulmonar, bandaje de arteria pulmonar y/o atrioseptostomía) y de cirugía univentricular (derivación cavopulmonar bidireccional parcial tipo Glenn, derivación cavopulmonar total tipo Fontan, o procedimiento de Damus-Kaye-Stansel) ya fueron descritos en los capítulos correspondientes, en este tema haremos énfasis en el tratamiento correctivo o definitivo de la DSVD.

Como existe una heterogeneidad tanto de la DSVD como de las anomalías asociadas, las alternativas quirúrgicas de corrección de la DSVD dependerán básicamente del tipo de CIV y de la presencia o no de obstrucción al TSVD. Dependiendo de cuál(es) sea(n) la(s) anomalías asociadas, se podrá llevar a cabo su tratamiento quirúrgico antes de tratar la DSVD propiamente dicha, ya sea durante

la misma cirugía o –si la complejidad lo amerita– mediante una cirugía previa a la corrección de la DSVD. Las bases técnicas del tratamiento de las lesiones asociadas se describen en los capítulos correspondientes a cada patología en particular. En este apartado nos dedicaremos a la descripción de la corrección total de la DSVD como procedimiento principal. La clasificación clínico-terapéutica ya comentada es de gran utilidad para este propósito. De esta forma, las DSVD tipo Fallot siguen los mismos lineamientos técnicos en su corrección quirúrgica que los ya descritos en el capítulo de tetralogía de Fallot.

La DSVD tipo TGA también se trata mediante el procedimiento de Jatene (en ausencia de obstrucción al TSVD) o mediante la combinación de éste con restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar a través del procedimiento de Rastelli (en presencia de obstrucción al TSVD). El detalle de estos procedimientos ya ha sido tratado en el capítulo de transposición de grandes arterias.

Otras alternativas técnicas al procedimiento de Rastelli en los casos de DSVD tipo TGA con obstrucción al TSVD son el procedimiento de Lecompte y el de Nikaidoh. El *procedimiento de Lecompte* o REV (*réparation a l'etage ventriculaire*) consiste en transectar los dos troncos arteriales mayores, aórtico y pulmonar, realizando una maniobra de Lecompte (ver capítulo de transposición clásica de grandes arterias). Se realiza una incisión longitudinal sobre el infundíbulo del ventrículo derecho hacia la pared libre de éste para exponer la comunicación interventricular (CIV). Se reseca el septum infundibular para ampliar la CIV, de tal forma que se pueda colocar un parche a manera de túnel para dirigir el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta. Finalmente, se coloca otro parche desde la ventriculotomía hasta la arteria pulmonar y se suturan los grandes troncos arteriales en forma término-terminal invertida (Figura 24.8).

El *procedimiento de Nikaidoh* o *translocación arterial* consiste en separar la raíz aórtica desprendiéndola de su inserción ventricular a la par de movilizar sus arterias coronarias. El tronco de la arteria pulmonar se transecta por encima de las comisuras valvulares y se reseca la válvula pulmonar, incidiendo longitudinalmente el tracto de salida pulmonar hacia la comunicación interventricular (CIV) para liberar la obstrucción subpulmonar. Posteriormente se moviliza la raíz aórtica junto con sus arterias coronarias para suturarla al anillo pulmonar nativo ya ampliado. Se cierra la CIV con un parche suturado hacia la parte anterior de la raíz aórtica translocada, para así restituir el tracto de salida ventricular izquierdo. La restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar se realiza mediante la colocación de un parche desde la ventriculotomía derecha hacia el tronco pulmonar transectado, que se puede suturar parcialmente a la pared aórtica anterolateral (Figura 24.9).

La DSVD tipo CIV subaórtica o doblemente relacionada sin obstrucción al TSVD se corrige mediante el cierre de la CIV con un parche protésico (sintético o de pericardio autólogo o bovino) en la forma tradicional, como se describe en el capítulo de CIV aislada. Sin embargo, se debe tomar en cuenta que, en el caso de la DSVD, el parche debe ser lo suficientemente complaciente como para redirigir el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta, pero sin que sea necesariamente redundante como para obstruir el flujo del TSVD. El acceso más frecuentemente empleado para este procedimiento es la atriotomía derecha con abordaje transtricuspídeo de la CIV, eventualmente combinado con un abordaje transarterial pulmonar en el caso de que la CIV infundibular sea muy alta (Figura 24.10). En la DSVD con CIV subaórtica o doblemente relacionada con obstrucción al TSVD, también se emplea el cierre de CIV con parche para redirigir el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta, pero la restitución de la continuidad entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar se consigue mediante la interposición de una prótesis tubular sintética (habitualmente de *woven Dacron*) provista o no de un mecanismo valvulado, o a través del uso de un homoinjerto o un xenoinjerto. En la experiencia del Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*, la prótesis de elección es el tubo de *woven Dacron* con válvula de pericardio bovino confeccionada a mano, de la misma forma en la que se describe en el capítulo de tronco arterioso común.

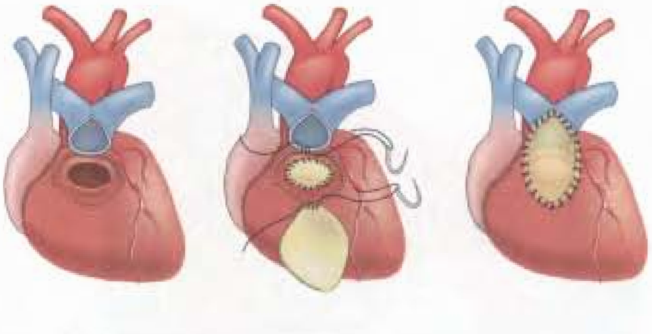


Figura 24.8. Procedimiento de Lecompte.

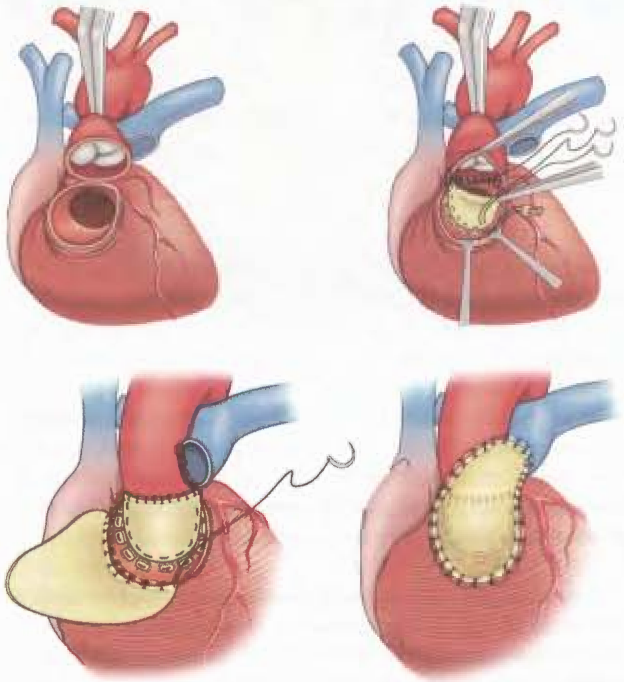


Figura 24.9. Procedimiento de Nikaidoh.

En la DSVD con CIV remota no relacionada sin obstrucción al TSVD, la corrección consiste en confeccionar un túnel intraventricular no obstructivo entre la CIV y la aorta con parche sintético

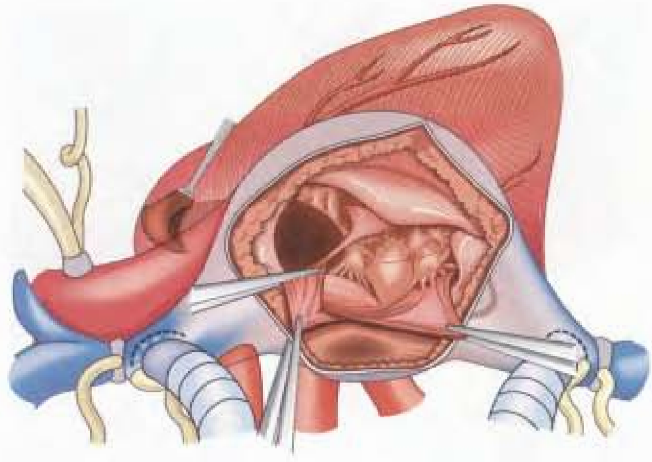


Figura 24.10. Abordaje combinado transarterial pulmonar y atrial derecho transtricuspídeo en la corrección quirúrgica de la doble salida del ventrículo derecho.

o de pericardio (autólogo o bovino), procedimiento descrito por Kawashima (Figura 24.11). Si la CIV es restrictiva, con el propósito de no producir obstrucción del túnel, se la puede ampliar, habitualmente a expensas de su segmento anterior y superior para no lesionar el sistema de conducción que transcurre por la porción posteroinferior de la CIV. En la DSVD con CIV remota no relacionada con obstrucción del TSVD, se emplea el procedimiento de Kawashima (con ampliación de la CIV si el caso lo requiere) asociado al procedimiento de Rastelli para la restitución de la continuidad entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar.

Los resultados de algunas de las técnicas empleadas en la corrección de la DSVD que comparten procedimientos quirúrgicos con otras patologías, como la tetralogía de Fallot, la TGA o la CIV aislada, ya han sido descritos en los capítulos correspondientes. Sin embargo, de manera general podemos decir que, en la corrección quirúrgica de la DSVD, las causas de la mortalidad hospitalaria varían de acuerdo con la experiencia de los distintos centros. La edad no es motivo de incremento de muerte hospitalaria en la década actual. Al contrario, la operación en enfermos mayores eleva el riesgo quirúrgico inmediato.[27] Tampoco aumentan el riesgo quirúrgico inmediato las comunicaciones interventriculares relacionadas con la aorta o con ambas arterias. Se consideran como causas de incremento del riesgo operatorio inmediato otras lesiones asociadas que, en orden de menor a mayor importancia, son la estenosis pulmonar infundibular, los defectos septales atrioventriculares, las válvulas atrioventriculares a caballo sobre el septum interventricular y la hipoplasia de uno u otro ventrículo.[27] La evolución tardía de los casos operados muestra que estos enfermos desarrollan arritmias fatales en períodos variables. Los factores de riesgo responsables de las arritmias letales son: pacientes de mayor edad en el momento de la operación, presencia de arritmias ventriculares perioperatorias y postoperatorias, así como el bloqueo atrioventricular de tercer grado. Por tal motivo, es importante el tratamiento quirúrgico precoz y una terapéutica agresiva, tanto para las arritmias como para las alteraciones de la conducción atrioventricular.[2]

Los resultados específicos, que dependen lógicamente de la técnica utilizada para cada subtipo de DSVD, deben ser analizados por separado. Lo más recomendable, siempre que la anatomía del caso lo permita, es la corrección intraventricular con un túnel que conecte el ventrículo izquierdo a la aorta. Es importante que este túnel no sea obstructivo, ya que constituye un factor de riesgo postoperatorio tardío en esta enfermedad. La resección del infundíbulo subaórtico en aquellos casos de Taussig y Bing es otro aspecto a considerar por las mismas razones expuestas para el túnel intraventricular. En el complejo de Taussig y Bing, existe inserción de la válvula tricúspide en el septum infundibular en un número significativo de casos. El diagnóstico preoperatorio no es sencillo y esta alteración anatómica es causa de insuficiencia tricuspídea postoperatoria, por lo que se deben extremar cuidados en la construcción del túnel intraventricular.

Por las dificultades técnicas, se ha propuesto la corrección anatómica de la cardiopatía; sin embargo, a pesar de ello, parece ser que la corrección intraventricular es la más adecuada, ya que conserva la válvula aórtica y evita el reimplante de las arterias coronarias.[39,40] De todas formas, ambas técnicas están perfectamente bien indicadas y la experiencia de cada centro dictará la elección adecuada según el caso. De una manera general, la decisión se puede tomar considerando algunos aspectos anatómicos de la malformación. Cuando la relación de las grandes arterias es aproximadamente anteroposterior, se utiliza la corrección a nivel arterial. Cuando están lado a lado, se valora la distancia mínima entre la válvula pulmonar y la tricúspide; si esta distancia es menor que el diámetro aórtico, o bien si existe inserción anormal de la tricúspide en el septum interventricular, es preferible la corrección arterial. Cuando esta distancia es mayor, lo ideal es proceder con la constricción de la arteria pulmonar y esperar un desarrollo pondoestatural adecuado para la corrección intraventricular.[39,41] El túnel intraventricular para la corrección del complejo de Taussig y Bing se utiliza básicamente para aquellos casos con hipoplasia del ventrículo izquierdo o estenosis subaórtica.[27]

El principal problema para la corrección intraventricular es la comunicación interventricular no relacionada con las sigmoideas. Estos casos no tienen el mismo resultado favorable de los demás, y esto básicamente se debe a la interposición de estructuras anatómicas entre el defecto septal y la sigmoidea correspondiente al ventrículo, que dificulta la construcción del túnel intraventricular.[27,42] Al considerar estas dificultades técnicas, es adecuado posponer el tratamiento hasta la edad de dos o más años.[27]

Cuando la DSVD se asocia a la estenosis pulmonar, la solución quirúrgica difiere de los casos previos. Si la estenosis pulmonar es grave y el enfermo es conducto-dependiente, está indicado de inmediato el uso de las prostaglandinas previo a la fístula sistémico-pulmonar modificada. Para muchos, el protocolo ideal es aquel que se aplica a la tetralogía de Fallot, ya que ambas lesiones tienen mucho en común. Lo adecuado es liberar la obstrucción valvular o subvalvular, y posteriormente conectar la aorta al ventrículo izquierdo por medio de un túnel intraventricular.[27,38] En la liberación de la obstrucción pulmonar está contemplada la ampliación del anillo pulmonar, o bien la conexión extracardíaca del ventrículo derecho al tronco de la arteria pulmonar por medio de un tubo extracardíaco. Para muchos investigadores, la necesidad del tubo valvulado obliga a posponer el tratamiento definitivo hasta la edad de cuatro o cinco años, y proceder con una fístula sistémico-pulmonar.

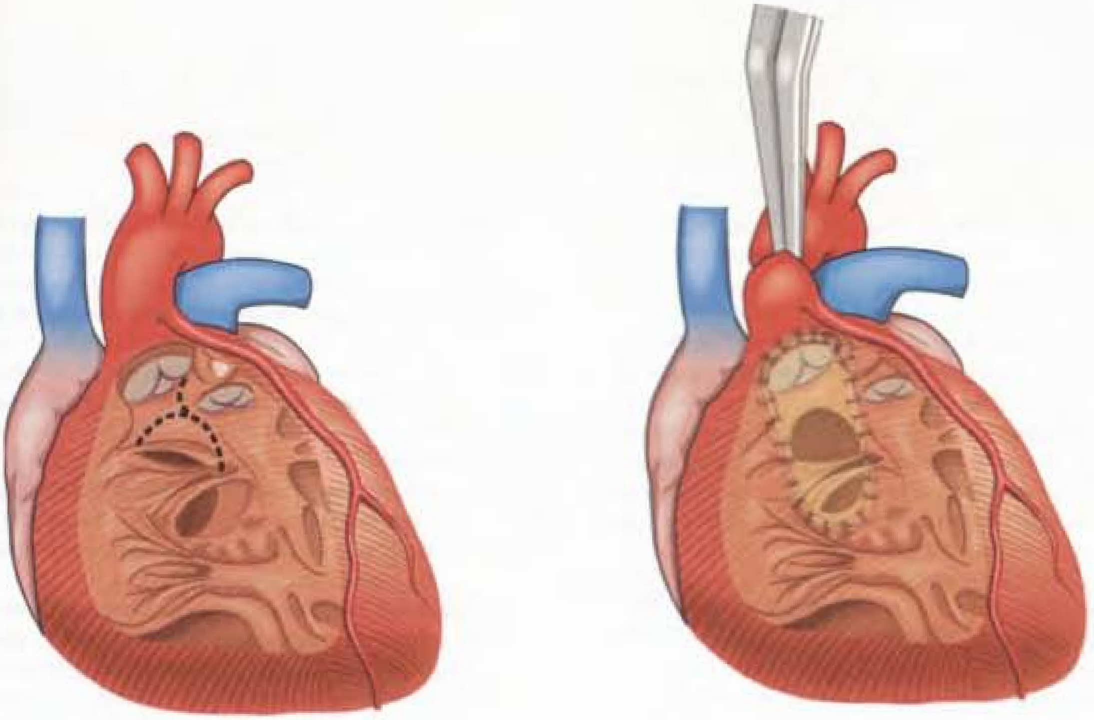


Figura 24.11. Procedimiento de Kawashima para la corrección de doble salida del ventrículo derecho.

Finalmente, un comentario en relación con la DSVD con comunicación interventricular restrictiva. Para la corrección intraventricular se vuelve necesaria la ampliación del defecto septal, hecho que implica una mayor morbimortalidad. Probablemente, lo adecuado en estos casos sería proceder con la corrección definitiva a cualquier edad, ya que el defecto septal ventricular restrictivo incrementa en forma importante la presión arterial y venocapilar pulmonar.[31]

REFERENCIAS

1. Witham AC. Double outlet right ventricle. A partial transposition complex. Am Heart J 1957; 53(6):928.
2. Freedom RM, Yoo SJ. Double-outlet right ventricle: pathology and angiocardiography. Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery 2000; 3:3.
3. Bianchi DW, D'Alton ME. Double outlet right ventricle. En: Fetology: diagnosis and management of the fetal patients. USA: McGraw-Hill; 2000. p. 371.
4. Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. JACC 1999; 32:499.
5. Khositseth A, Tocharoentanaphol C, Khowsathit P, Ruangdaraganon N. Chromosome 22q11 deletions in patients with conotruncal heart defects. Pediatr Cardiol 2005; 26(5):570.
6. Momma K, Kondo C, Matsuoka R, Takao A. Cardiac anomalies associated with a chromosome 22q11 deletion in patients with conotruncal anomaly face syndrome. Am J Cardiol 1996; 78:59.
7. Becker AE, Anderson RH. Pathology of congenital heart disease. London: Butterworths; 1981. p. 297.
8. Díaz-Góngora G, Attie F, Duero-Jiménez M, et al. La secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas. Arch Inst Cardiol Mex 1982; 52: 69.
9. Attie F, Ovseyevitz J, Llamas G, et al. The clinical features and diagnosis of discordant atrioventricular connection. Int J Cardiol 1985; S: 395.
10. Zavaleta D, Attie F, Meza J, et al. Doble vía de salida del ventrículo derecho con conexión atrioventricular discordante. Arch Inst Cardiol Mex 1987; 57: 199.
11. Fox LS, Kirklin JW, Pacífico AD, et al. Intracardiac repair of cardiac malformations with atrioventricular discordance. Circulation 1976; 54: 123.
12. Tarra-Bossa IG, Attie F, Muñoz L, et al. Doble cámara de salida de ventrículo derecho con aorta anterior e izquierda en situs solitus. Arch Inst Cardiol Mex 1978; 48: 573.
13. Attie F, Muñoz L, Ovseyevitz J, et al. Cardiopatías congénitas con aorta anterior e izquierda en situs solitus. Arch Inst Cardiol Mex 1979; 49: 919.
14. MacMahon HE, Lipa M. Double outlet right ventricle with intact ventricular septum. Circulation 1964; 30: 745.
15. Malin García J, Neches WH, Park SC, et al. Double outlet right ventricle with restrictive ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 76: 853.
16. Neufeld HN, Du Shane JW, Wood EH, et al. Origin of both great vessels from the right ventricle. I. Without pulmonary stenosis. Circulation 1961; 23: 399.
17. Becker AE, Anderson RH. Pathology of congenital heart disease. London: Butterworths; 1981. p. 297.
18. Attie F, Muñoz-Castellanos L, Ovseyevitz J, et al. Crossed atrioventricular connections. Am Heart J 1980; 99: 163.
19. Neufeld HN, Lucas RV Jr, Lester RG, et al. Origin of both great ves-

sels from the right ventricle without pulmonary stenosis. Br Heart J 1962; 24: 393.

20. Salas I, Hernández RL, Attie F, et al. Doble cantata de salida de ventrículo derecho con comunicación interventricular restrictiva. Arch Inst Cardiol Mex 1982; 52: 161.
21. Taussig HB, Bing RI. Complete transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery. Am Heart J 1968; 37: 445.
22. Attie F, Arteaga-Martínez M, Castro-Bermúdez A, Del Peral M. Distorsión parcial de las grandes arterias en dextroposición y continuidad mitropulmonar (variedad Taussig y Bing). Arch Inst Cardiol Mex 1976; 46: 12.
23. Engle MA, Steinberg I, Lukas DS, Goldberg HP. Acyanotic ventricular septal defect with both great vessels from the right ventricle. Am Heart J 1963; 66: 755.
24. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 669.
25. Carey LS, Edwards JE. Roentgenographic features in cases with origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis. Am J Roentgenol 1965; 93: 269.
26. Sondheimer HM, Freedom RM. Double outlet right ventricle: clinical spectrum and prognosis. Am J Cardiol 1977; 39: 7819.
27. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 1469.
28. Shetty AV, Martin R. Double outlet right ventricle with pulmonary stenosis. Br Heart J 1967; 29: 279.
29. Mirowski M, Mehrizi A, Taussig HB. The electrocardiogram in patients with both great vessels arising from the right ventricle combined with pulmonary stenosis. Circulation 1963; 28: 1116.
30. Krongrad E, Ritter DG, Weidman WH, Du Shane JW. Hemodynamic and anatomic correlation of electrocardiogram in double outlet right ventricle. Circulation 1972; 46: 995.
31. Sodi-Pallares D, Calder RH. New bases of electrocardiography. St Louis: CV Mosby Company; 1956. p. 423.
32. Silverman NH, de Araujo LML. An echocardiographic method for the diagnosis of cardiac situs and malpositions. Echocardiography 1987: 4: 35.
33. Higgins CB, Silverman NH, Kerstin D, Sommerhoff BA, et al. Congenital heart disease. Echocardiography and magnetic resonance imaging. New York: Raven Press; 1990. p. 873.
34. Heagler DJ, Tajik AJ. Seward JB, Mair DD, Ritter DG. Double outlet right ventricle: wide-angle two-dimensional echocardiographic observations. Circulation 1981; 63: 419.
35. Macartney FJ, Rigby ML, Anderson RH, et al. Double outlet right ventricle. Cross sectional echocardiographic findings, their anatomical explanation, and surgical relevance. Br Heart J 1984; 52: 164.
36. Hallerntamt FJ, Kincaid OW, Ritter DG, et al. Angiocardiographic and anatomic findings in origin of both great arteries from the right ventricle. Am J Roentgenol 1970; 109: 51.
37. Soto B, Pacífico AD. Angiocardiography in congenital heart malformations. Mount Kisco, New York: Futura Publishing Company; 1990. p. 377.
38. Musumeci F, Shumway S, Lincoln C, Anderson RH. Surgical treatment for double-outlet right ventricle at the Brompton Hospital 1973 to 1986. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 287.
39. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, et al. Anatomic repair of Taussig-Bing hearts. Circulation 1991; 84 (Sup III): 200.
40. Brawn WI, Mee RB. Early results for anatomic correction of transposition of the great arteries and for double outlet right ventricle with subpulmonary VSD. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95: 230.
41. Kawashima Y, Matsuda H, Yagihara T, et al. Intraventricular repair for Taussig-Bing anomaly. J Thorne Cardiovasc Surg 1993; 105: 591.
42. Stellin G, Yen Ho S, Anderson RH, et al. The surgical anatomy of double-outlet right ventricle with concordant atrioventricular connection and non-committed ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 102: 849.
43. Freedom RM, Smallhorn JF. Double-outlet right ventricle. En: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn IF. Neonatal heart disease. London: Springer-Verlag; 1992. p. 453.
44. Shen WK, Holmes DR, Porter O, et al. Sudden death after repair of double-outlet right ventricle. Circulation 1990; 81: 128.

Capítulo 25

Doble salida del ventrículo izquierdo

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Fause Attie

La *doble salida del ventrículo izquierdo* es una de las formas más raras de cardiopatía congénita. Se caracteriza por la conexión de las dos arterias con el ventrículo izquierdo, cualquiera que sea su posición espacial y el tipo de conexión atrioventricular. Se considera a una cardiopatía como doble salida del ventrículo izquierdo cuando una arteria y más de la mitad de la otra están conectadas al ventrículo izquierdo, o bien más de la mitad de ambas arterias se conectan a esta cámara.[1,2] Existe en *situs solitus* o *inversus,* con concordancia y con discordancia atrioventricular; no han sido informados casos en situs ambiguo.[2]

Solamente el conocimiento de las conexiones de los tres segmentos del corazón permite el diagnóstico preciso de la doble salida del ventrículo izquierdo. Así, la malformación se diagnostica conociendo el situs atrial, la conexión atrioventricular, la conexión ventriculoarterial y los defectos asociados. Es preferible establecer la conexión de las arterias con los ventrículos y no con los infundíbulos, ya que éstos no necesariamente indican el tipo de conexión ventriculoarterial.[2-6] Además de las conexiones entre los distintos segmentos del corazón, se debe conocer el tamaño, la forma, la localización de la comunicación interventricular y su relación con las grandes arterias, así como las características de los infundíbulos subaórtico y subpulmonar.

Con fundamento en la literatura, la mayoría de los pacientes presentan situs solitus y concordancia atrioventricular.[2] La comunicación interventricular subaórtica es la más frecuente, seguida por la subpulmonar, la doblemente relacionada o la no relacionada (**Figura 25.1**). La estenosis subpulmonar existe en una cuarta parte de los casos referidos en la bibliografía, mientras que ocasionalmente puede haber una obstrucción fibromuscular subaórtica. Esta malformación tiene cierta similitud con otras cardiopatías congénitas complejas. Así, los casos de doble salida del ventrículo izquierdo con aorta posterior y comunicación interventricular subaórtica son similares a la transposición completa de las grandes arterias con aorta posterior. Aquellos con aorta anterior y comunicación interventricular subaórtica son similares a la transposición con aorta anterior e izquierda. Esta cardiopatía se asocia algunas veces a anomalía de Ebstein, hipoplasia tricuspídea, coartación de la aorta, atresia pulmonar, estenosis o atresia de las válvulas atrioventriculares, persistencia del conducto arterioso, comunicación interatrial e interrupción del arco aórtico.[2-8]

FISIOPATOLOGÍA

El comportamiento fisiopatológico es variable y depende de la conexión atrioventricular y de los defectos asociados.[9] Los casos con concordancia atrioventricular sin estenosis pulmonar tienen cortocircuito de derecha a izquierda, ya que la comunicación interventricular es la única vía de salida del ventrículo derecho. Dependiendo de la relación de la comunicación interventricular con la aorta o la pulmonar, será el grado de cianosis que presenten los pacientes. Estos dos tipos de doble salida de ventrículo izquierdo tienen un hiperflujo pulmonar cuya magnitud depende del valor de la relación que existe entre las resistencias pulmonares y las sistémicas. Su evolución natural será con un incremento progresivo de las resistencias pulmonares. Cuando esto ocurre, disminuye el gasto pulmonar, aumenta el sistémico y se incrementa la instauración periférica. Estos enfermos padecen insuficiencia cardíaca en los primeros meses de vida, hipodesarrollo e infección de vías respiratorias bajas.

Los portadores de doble salida del ventrículo izquierdo con discordancia atrioventricular y sin estenosis pulmonar presentan ciertas diferencias fisiopatológicas. En este grupo, el cortocircuito también se

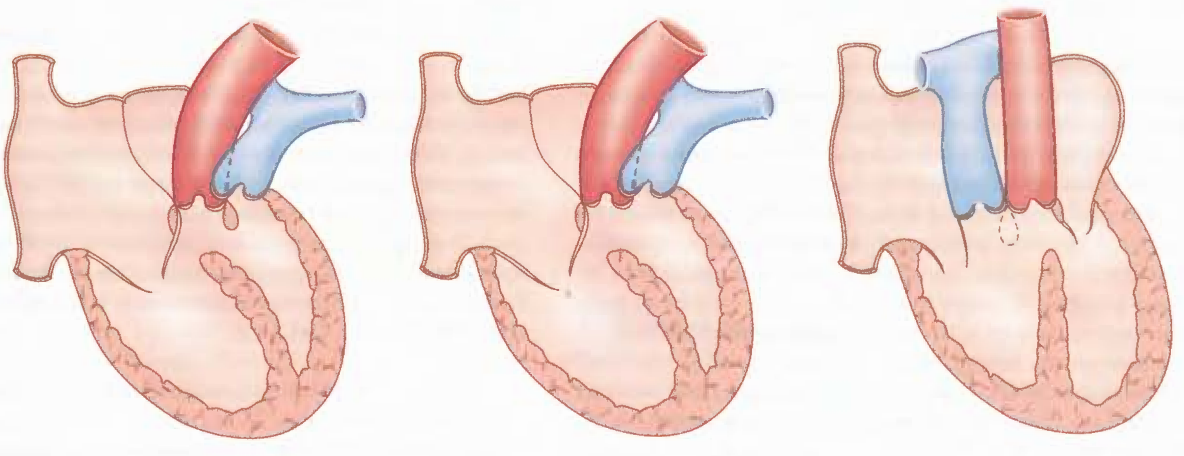


Figura 25.1. Esquema que muestra las variantes anatómicas de la doble salida del ventrículo izquierdo.

forma desde el ventrículo derecho al izquierdo, con la diferencia de que el ventrículo derecho recibe sangre saturada del atrio izquierdo. Así, si la comunicación interventricular es subaórtica, habrá paso de sangre saturada a la circulación sistémica y en tal circunstancia la cianosis será tardía. Si el defecto septal es subpulmonar, la cianosis será precoz, ya que la sangre pasa en su mayor parte del ventrículo derecho a la arteria pulmonar. Ambos tienen hiperflujo pulmonar que depende de la relación entre resistencias pulmonares y sistémicas. El incremento en las resistencias pulmonares disminuye el aporte de sangre a los pulmones y aumenta el gasto sistémico y la instauración periférica. Estos pacientes igualmente presentan la triada de insuficiencia cardíaca, infección de vías respiratorias recurrentes e hipodesarrollo. Cuando además de la comunicación interventricular existe estenosis pulmonar, el comportamiento fisiopatológico es similar a la tetralogía de Fallot y la gravedad de la cianosis dependerá de la obstrucción pulmonar.

Una variante fisiopatológica es la presencia de comunicación interventricular restrictiva, la cual produce insuficiencia cardíaca en los casos de concordancia atrioventricular, independientemente de la presencia de otras lesiones asociadas. Lo anterior se explica porque el ventrículo derecho no tiene otra vía de salida más que la comunicación interventricular y, si es obstructiva, provocará insuficiencia congestiva venosa significativa. Otras variantes en el comportamiento fisiopatológico podrán ser observadas en aquellos pacientes con otros defectos asociados, los que, de acuerdo con su gravedad, pueden alterar las resistencias pulmonares o las sistémicas; como ejemplo se puede mencionar la coartación de la aorta, la estenosis de ramas pulmonares o la atresia de alguna válvula atrioventricular o sigmoidea.[9]

DIAGNÓSTICO

De la revisión de los casos descritos, se desprenden dos grandes grupos, uno sin estenosis y el otro con estenosis pulmonar. Los primeros se comportan en forma similar a los que se presentan con hiperflujo pulmonar y tienen infecciones de vías respiratorias frecuentes, limitación en la capacidad física e insuficiencia cardíaca. De acuerdo con la relación de la comunicación interventricular con los grandes vasos, encontramos cianosis variable. Cuando existe estenosis pulmonar asociada, el cuadro clínico se manifiesta fundamentalmente por cianosis y limitación física.

La mayor parte de los enfermos presenta cianosis desde el nacimiento, hipodesarrollo e insuficiencia cardíaca.[9-11] La cianosis depende de la localización del defecto septal o de la presencia de estenosis pulmonar. Ésta es la lesión que define el comportamiento clínico de cada caso en especial. En los pacientes con larga evolución observamos hipocratismo digital. Habrá hipodesarrollo en los enfermos con hiperflujo pulmonar. Los pulsos arteriales son normales a menos que coexista coartación de la aorta o persistencia del conducto arterioso. El primer ruido es normal. Se escucha un soplo sistólico regurgitante en mesocardio como manifestación acústica de la comunicación interventricular. Si existe estenosis pulmonar, se oye un soplo sistólico expulsivo que se localiza en la parte alta del precordio. Su epicentro dependerá de la relación espacial de las grandes arterias. El segundo ruido reforzado en los focos de la base podrá deberse a la posición anterior de la aorta o bien a hipertensión pulmonar.

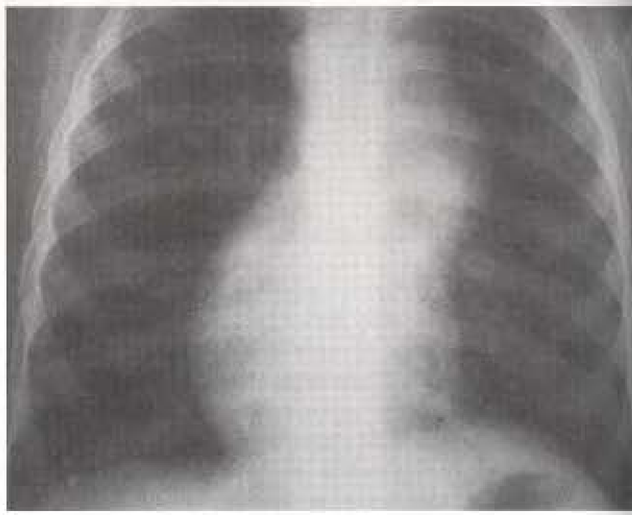


Figura 25.2. Radiografía PA de tórax en un paciente con dextrocardia y doble salida del ventrículo izquierdo.

El estudio radiológico no ofrece elementos para el diagnóstico. Es útil para conocer el situs visceral, la dirección del eje mayor del corazón, el grado de cardiomegalia, la relación espacial de las grandes arterias y las características de la circulación pulmonar (**Figura 25.2**). En presencia de cortocircuitos se observa cardiomegalia de grados variables con aumento del flujo pulmonar. Las ramas de la arteria pulmonar están dilatadas, mientras que la dilatación del tronco podrá ser visualizada de acuerdo con la relación espacial de las grandes arterias.

Cuando la comunicación interventricular se asocia con una estenosis pulmonar, la silueta cardíaca cambia sus características. El corazón tiene tamaño normal o aparece discretamente crecido. Cuanto más grave sea la estenosis pulmonar, menor será el flujo pulmonar.[6,9,10] El pedículo vascular en algunos casos sugiere exclusivamente una relación anormal de las grandes arterias; sin embargo, la aorta a la izquierda se encuentra en la mayoría de los casos con pedículo anormal en la incidencia posteroanterior.[4,6]

Poco se ha informado sobre las características electrocardiográficas en la doble salida del ventrículo izquierdo. Las anormalidades encontradas dependen de los defectos asociados intracardíacos o extracardíacos. Las lesiones de la válvula tricúspide, el tamaño del defecto septal y la coartación de la aorta son algunas de las que pueden, en algún momento, alterar el patrón electrocardiográfico. El ritmo sinusal se registra en la mayor parte de los casos. La posición del AQRS es variable y depende del tipo de conexión atrioventricular y de los defectos asociados. De igual manera, el grado de hipertrofia de una u otra cámara ventricular dependerá del tipo de conexión atrioventricular y de las características de los defectos asociados. Cabe esperar como regla la hipertrofia de ambos ventrículos (**Figura 25.3**).

La secuencia de estudios ecocardiográficos debe llevar hacia el conocimiento del situs, de la conexión atrioventricular y de la ventriculoarterial. La falta de alineamiento del tabique interventricular con la arteria posterior, al ser aquél muy anterior a la pared anterior de este vaso, se ha tornado como un signo ecocardiográfico

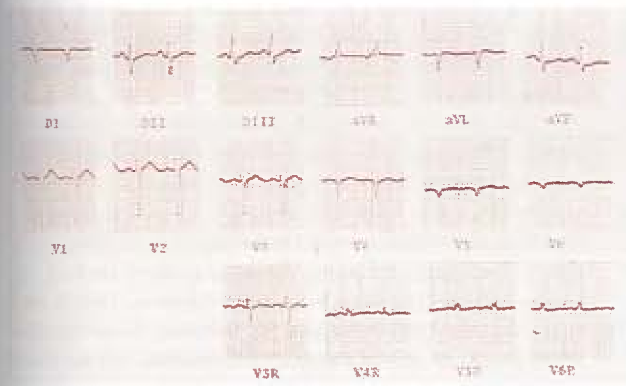


Figura 25.3. Electrocardiograma de paciente con doble salida de ventrículo izquierdo y dextrocardia en el que se observa eje desviado a la derecha y manifestaciones de ventrículo izquierdo evidentes en precordiales derechas (V_3R a V_6R).

de la doble salida del ventrículo izquierdo. La ecocardiografía bidimensional, con uso del eje longitudinal, apical o subcostal, permite delimitar la conexión ventriculoarterial y el tamaño de las cavidades ventriculares. El Doppler es útil en el diagnóstico de lesiones asociados.[9,13]

El cateterismo cardíaco muestra que la saturación de la sangre a distintos niveles de las cámaras cardíacas depende de las características de la mezcla sanguínea a nivel atrial, ventricular o de grandes arterias. Generalmente habrá cortocircuito mixto con desaturación de la sangre arterial. En la mayoría de los casos, la presión pulmonar es normal debido a la gran frecuencia de estenosis pulmonar asociada. Las curvas de presión no tienen una morfología especial y puede llamar la atención la imposibilidad de cateterizar las grandes arterias a partir del ventrículo derecho. El paso del catéter por el defecto septal ventricular a la aorta sugiere transposición u otro tipo de relación anormal de las grandes arterias. La saturación a nivel del ventrículo izquierdo tiene dos comportamientos. En caso de concordancia atrioventricular, se detecta insaturación a nivel del ventrículo izquierdo si la comparamos con la del atrio izquierdo. Y cuando existe discordancia atrioventricular, se registra aumento de saturación en el ventrículo izquierdo si la comparamos con la del atrio derecho. Esto ocurre porque la comunicación interventricular es la única vía de salida del ventrículo derecho.

La angiocardiografía es sin lugar a dudas el procedimiento adecuado para diagnosticar la doble salida del ventrículo izquierdo.[5,6,9] La secuencia diagnóstica, al analizar el nivel atrial, la conexión atrioventricular y la ventriculoarterial, permite con seguridad conocer las estructuras internas de los segmentos del corazón, y así precisar la unión anatómica proximal y distal de este órgano. Después de definir la anatomía de cada ventrículo, el paso siguiente consiste en localizar el tabique interventricular y determinar el origen ventricular de las válvulas sigmoideas de uno u otro lado de aquél. Finalmente, el tamaño, el número y la localización de la comunicación interventricular deben ser conocidos.

Debido a la gran variación en la relación espacial de las grandes arterias y en su relación con la comunicación interventricular, resultan deseables tanto el ventriculograma derecho como el izquierdo. Si bien muchos autores prefieren el ventriculograma izquierdo como primer paso para establecer el diagnóstico (**Figura 25.4**), pensamos que la inyección en el ventrículo derecho puede ser suficiente en aquellos casos en los que el *septum* interventricular es perpendicular al plano frontal, tal como ocurre habitualmente en los casos de dextrocardia en situs solitus o ápex a la izquierda en situs inversus. Cuando, sin embargo, el corazón ocupa la posición normal para el tipo de situs atrial, se vuelven necesarios los estudios con las posiciones axiales, los cuales permiten colocar el tabique interventricular perpendicular a los rayos X, y así identificar el tabique interventricular en toda su extensión.

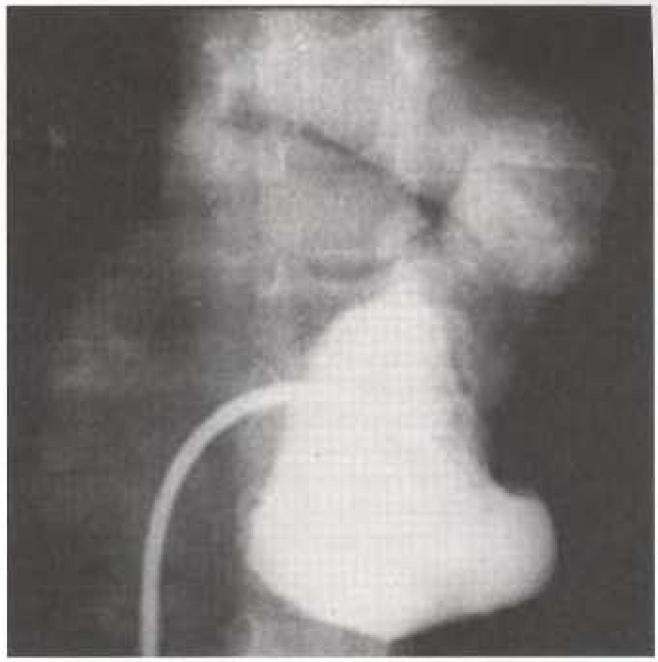


Figura 25.4. Ventriculografía de un paciente con doble salida del ventrículo izquierdo. Obsérvese que se contrastan simultáneamente los dos troncos arteriales al inyectar el medio de contraste en ventrículo izquierdo.

La aproximación adecuada para el estudio de esta cardiopatía es la oblicua anterior izquierda con angulación cráneo-caudal.[14] La oblicua anterior derecha complementa el estudio al visualizar el septum infundibular en aquellos casos en los que las grandes arterias tienen una relación espacial oblicua. La comunicación interventricular se define utilizando tanto la oblicua derecha como la oblicua izquierda. Para la relación espacial de las grandes arterias son suficientes las proyecciones frontal y lateral. Determinar la conexión de las grandes arterias con los ventrículos se vuelve difícil en algunos casos, afortunadamente excepcionales, que tienen las dos arterias a caballo sobre el tabique interventricular.[6]

TRATAMIENTO

El tratamiento médico de la doble salida del ventrículo izquierdo está encaminado a compensar los signos de falla cardíaca en los pacientes sin estenosis pulmonar y establecer las bases para que se lleve a cabo de manera oportuna el tratamiento quirúrgico.[8,12] Habitualmente está indicado en el momento del diagnóstico.

La técnica quirúrgica dependerá del tipo de conexión atrioventricular, de la relación del defecto septal ventricular con las grandes arterias y de otras anomalías asociadas, en especial la estenosis subpulmonar.[8,15-18] La mayor parte de los casos requieren de un tubo valvulado para la corrección de la cardiopatía. Por tal circunstancia, en aquellos casos con estenosis subpulmonar, se prefiere en los primeros alientos de vida la realización de una fístula sistémico-pulmonar como paso previo al tratamiento quirúrgico definitivo, el cual debe ser realizado entre los 3 y 5 años de edad. Aquellos casos sin estenosis pulmonar que pueden ser operados sin el uso del tubo valvulado deben ser tratados alrededor del año de edad, procurando con ello evitar el desarrollo de hipertensión pulmonar grave.[8,18,19] La evolución de los casos operados sin el uso del conducto externo es favorable y similar a las comunicaciones interventriculares o a la tetralogía de Fallot. Los enfermos con conductos externos están sujetos a su obstrucción paulatina de ellos, y habitualmente requieren reoperación alrededor de los 7-10 años después de su colocación.[18,19]

REFERENCIAS

1. Otero-Coto E. Quero-Jiménez M, Castañeda AR, et al. Double-outlet from chambers of left ventricular morphology. Br Heart J 1979; 42: 15.
2. Otero-Coto, Quero-Jiménez M, Anderson RH, et al. Double outlet left ventricle. En: Anderson RH, Shinebourne EA, Macartney FJ, Tynan M. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1983. p. 451.
3. Sakakibara S, Takao A, Arai T, et al. Both great vessels arising from the left ventricle (double-oûtlet left ventricle). Bull Heart Inst Japan 1967; 11: 66.
4. Ker AR, Barcia A, Bargeron Jr, LM, Kirklin JW. Double-outlet left ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Report of surgical repair. Am Heart J 1971; 81: 688.
5. Pacífico AD, Bargeron LM, Kirklin JW, Barcia A. Surgical treatment of double-outlet left ventricle. Circulation 1972; 46 (Sup II): 35.
6. Brandt PWT, Calder AL, Barrat-Boyes BG, Neutze J. Double-outlet left ventricle. Morphology, cineangiographic diagnosis and surgical treatment. Am J Cardiol 1976; 38: 897.
7. Paul MI-I, Sinha SN, Muster AJ, et al. Double outlet left ventricle. Report of an autopsy case with intact ventricular septum and consideration of its developmental implications. Circulation 1970; 41: 129.
8. Murphy DA, Alexis Gillis D, Sridhara KS. Intraventricular repair of double-outlet left ventricle. Ann Thorac Surg 1981; 31: 364.
9. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 699.
10. Quero-Jiménez M, Maitre Azcárate MJ. Ventrículo izquierdo de doble salida. Estudio de un caso y revisión de la literatura. Rev Esp Cardiol 1975; 28: 587.
11. Ramírez J, Attie F, Ovseyevitz J, Buendía A, et al. Doble cámara de salida del ventrículo izquierdo. Arch Inst Cardiol Mex 1984; 54: 367.
12. Villani M, Lipscombe S, Ross DN. Double outlet left ventricle: Flow should we repair it? J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 20: 413.
13. Marino B, Beullecque M. Double-outlet left ventricle: Two dimensional echocardiographic diagnosis. Am Heart J 1992; 123: 1075.
14. Soto B, Pacífico AD. Angiocardiography in congenital heart malformations. Mount Kisco, NY: Futura Publishing Company; 1990. p. 395.
15. Sharratt GP, Sbokos CG, Johnson AM, et al. Surgical "correction" of solitus-concordant double-outlet left ventricle with malposition and tricuspid stenosis with hypoplastic right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 71: 853.
16. Urban AE, Anderson RH, Stark J. Double outlet left ventricle associated with situs inversus and atrioventricular concordance. Am Heart J 1977; 94: 91.
17. Stegmann T, Oster H, Bissenden J, et al. Surgical treatment of double-outlet left ventricle in two patients with d-transposition and I-position of the aorta. Ann Thorac Surg 1979; 27: 121.
18. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 1501.
19. Tchervenkov CI, Walters HL, Chu VF. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Double outlet left ventricle. Ann Thorac Surg 2000; 69: S264.

Capítulo 26

Transposición clásica de las grandes arterias

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Samuel Ramírez Marroquín

La *transposición completa de las grandes arterias* (TGA) o *discordancia ventriculoarterial con concordancia atrioventricular* es una malformación cardíaca severa en la cual la aorta emerge del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo (**Figura 26.1**). La TGA tiene una incidencia de 0.2 a 0.4/1 000 recién nacidos vivos y representa aproximadamente del 5 al 7% de todas las malformaciones cardíacas. La transposición clásica de las grandes arterias es considerada la cardiopatía cianótica más frecuente en la etapa neonatal, y su presentación es excepcional en niños pretérmino o de bajo peso al nacer. Se ha visto una mayor incidencia en los hijos de madres diabéticas; sin embargo, la etiología de esta cardiopatía es desconocida y no se han documentado casos familiares, aunque como en muchas de las cardiopatías congénitas, es posible que sea multifactorial y poligénica. Dejados a su historia natural, cerca del 30% de los niños con esta malformación cardíaca fallecen en la primera semana, 50% en el primer mes, 70% en los primeros seis meses y hasta un 90% en el primer año de vida.[1-4]

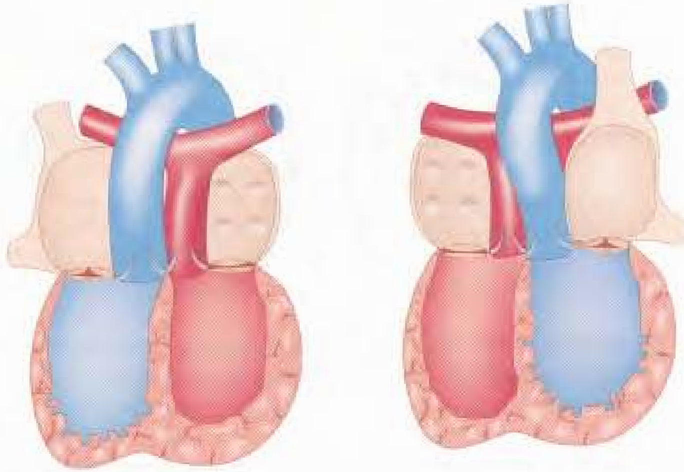


Figura 26.1. Transposición de grandes arterias en situs solitus atrial (A) y en situs inversus (B).

Se desconoce la alteración embriológica causante de la malformación y son muchas las teorías elaboradas para explicarla, aunque dos son las más aceptadas: primero, la derivada del crecimiento recto del *septum* truncal y del aortopulmonar, en lugar del desarrollo normal en espiral, o bien la teoría del crecimiento conal diferencial, en la que el origen y posición anormales de las arterias se atribuyen al mayor desarrollo del infundíbulo subaórtico. Ninguna de las dos teorías explica por sí misma todas las variantes anatómicas de la malformación.

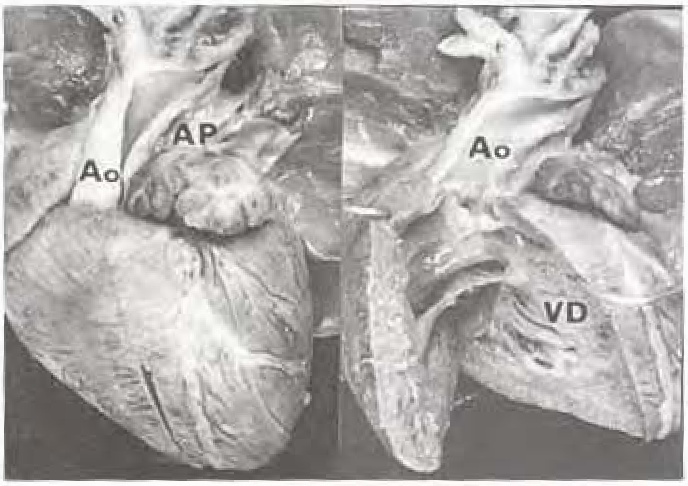


Figura 26.2. Pieza anatómica en donde se puede ver la configuración externa e interna del ventrículo derecho, del cual se origina la aorta en una transposición clásica de grandes arterias. Abreviaciones: Ao - Aorta. AP - Arteria pulmonar. VD - Ventrículo derecho.

En cuanto a los aspectos morfológicos a destacar, se puede decir lo siguiente: la hipertrofia atrial derecha que se observa es el resultado de la mayor presión que, desde el nacimiento, soporta esta cavidad. La válvula tricúspide se encuentra ligeramente engrosada a nivel de los velos valvulares, secundario a la necesidad de manejar la presión sistémica. Con frecuencia existe una mayor separación entre la valva septal y la conal, lo cual ocasiona insuficiencia tricuspídea. La válvula mitral suele ser normal y solamente en un pequeño porcentaje de casos muestra anomalías. A nivel de las valvas se registra deficiencia de tejido o hendidura de la valva septal; a nivel de las cuerdas lo más frecuente son las inserciones anormales, generalmente septales. El ventrículo derecho es hipertrófico y muy trabeculado; excepcionalmente es hipoplásico (**Figura 26.2**).

El ventrículo izquierdo es morfológicamente normal. La variación más importante afecta el espesor de la pared libre. Los casos con septum intacto muestran una pared delgada a partir del primer mes, mientras que el espesor se mantiene en los casos con defecto interventricular y es normal en los casos con defecto interventricular y estenosis pulmonar asociada. La disposición que adopta el septum infundibular hace que su acoplamiento con el septum trabeculado sea anormal y dé como resultado un elongamiento de las vías de salida de ambos ventrículos. En el 80% de los casos, la aorta se sitúa en posición anterior y a la derecha de la arteria pulmonar; sin embargo, puede colocarse estrictamente anterior, derecha, posteroderecha o anteroizquierda. Esta disposición de las arterias depende de la orientación que adopte el septum infundibular. Cuando el septum infundibular además de rotar no se alinea con el trabeculado, da lugar a defectos interventriculares localizados en el septum de salida. Para que el concepto de transposición

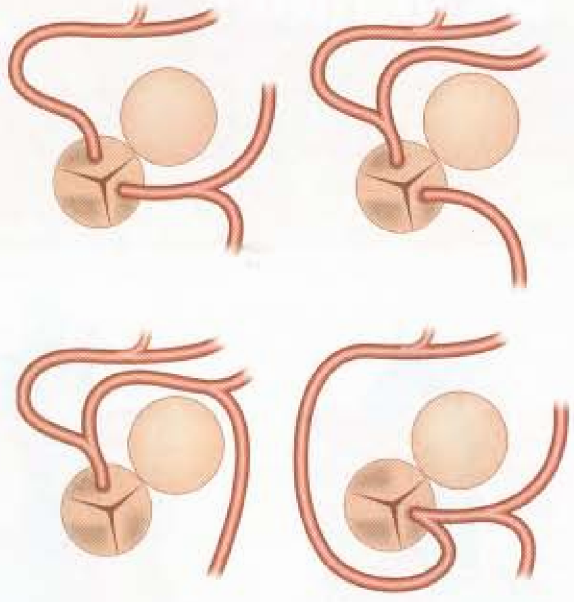


Figura 26.3. Variantes anatómicas de nacimientos de arterias coronarias más frecuentes en la TGA con uno o dos ostia coronarios.

sea sustentado, las grandes arterias deben originarse en un 75% del ventrículo opuesto. La presencia de infundíbulo en el ventrículo derecho es la causa de la discontinuidad aortotricuspídea, mientras que la arteria pulmonar mantiene continuidad con la válvula mitral. En algunos casos, existe infundíbulo bilateral, en los cuales aparece discontinuidad entre la válvula pulmonar y la mitral, y el vaso pulmonar suele desplazarse ligeramente hacia adelante. El origen y la distribución de las arterias coronarias son muy variables, y las más frecuentes están esquematizadas en la **Figura 26.3**.

Exceptuando el conducto arterioso y la comunicación interatrial, la comunicación interventricular es la malformación asociada más frecuente (40%). Afecta al septum de salida en aproximadamente el 60% de los casos. Suele ser pequeña y de localización subpulmonar, si bien no es infrecuente su extensión posterior o anterior. En estos casos, la aorta suele ser anterior y derecha, pero cuando existe dextroposición importante del septum infundibular puede colocarse a la derecha; si la dextroposición es severa, puede ocasionar obstrucción subaórtica. Los raros casos (10%) con presencia de comunicación interventricular subaórtica suelen ser el resultado de una levoposición del septum infundibular que, con frecuencia, llega a obstruir la vía de salida izquierda. La ubicación de la aorta suele ser anterior e izquierda o posterior y derecha, y excepcionalmente es estrictamente derecha. En ocasiones la aorta se coloca "a caballo" o sobre el septum trabeculado, dando lugar a un defecto subaórtico y subpulmonar. Los defectos a nivel del septum trabeculado no exhiben características particulares. Los localizados a nivel del septum de entrada generalmente muestran extensión anterior; es en este grupo en el que con mayor frecuencia existen inserciones anormales de las cuerdas de la mitral en el septum de salida.

Las obstrucciones a las vías de salida generalmente son el resultado de la mala alineación del septum infundibular. La obstrucción es siempre más frecuente en la vía de salida izquierda, ya que existen numerosos mecanismos que la ocasionan, como el cierre de un defecto subpulmonar y el desarrollo posterior de rodete fibroso, la inserción anormal de cuerdas de la mitral, el tejido mitral interpuesto, la protrusión del septum membranoso y la obstrucción tuneliforme de la vía de salida. La estenosis o atresia valvular pulmonar aislada constituye una rareza. La arteria pulmonar y sus ramas pueden ser normales, pequeñas o hipoplásicas, según el grado de obstrucción. La obstrucción subaórtica es rara y, generalmente secundaria a la malposición del septum infundibular.

FISIOPATOLOGÍA

Como en la mayoría de las cardiopatías, la presencia de cortocircuitos obligados en el feto, como el foramen oval y el conducto arterioso, permite la supervivencia intrauterina de estos niños. La hipoxia cerebral fetal crónica, secundaria al flujo venoso impulsado por el ventrículo derecho a la aorta, pudiera ser el responsable de los cuadros de sufrimiento cerebral neonatal encontrados en estos niños, pero no existen datos concluyentes al respecto. Como es del conocimiento de todos, la sangre proveniente de la vena cava inferior, con mayor contenido de oxígeno, pasa a la arteria pulmonar a través del foramen oval.

En la transposición de las grandes arterias, la alteración fundamental después del nacimiento es la imposibilidad de la sangre venosa de alcanzar el territorio pulmonar, y de la sangre arterial de acceder a la aorta (circulación en paralelo). El resultado es una hipoxemia grave al nacimiento que ocasiona acidosis metabólica. Esta situación es atenuada por la permeabilidad del foramen oval y del conducto arterioso. El grado de mezcla o cortocircuito que se establece en esos niveles depende no sólo de la magnitud de la comunicación, sino de las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas. En los casos con septum interventricular intacto, el cortocircuito de izquierda a derecha a nivel del foramen oval se produce al final de la sístole (arteriovenoso), mientras que el cortocircuito derecha-izquierda (venoarterial) se establece al final de la diástole, como consecuencia de una mayor presión diastólica final en el ventrículo derecho.

El aumento del flujo pulmonar ocasiona mayor retorno venoso al atrio izquierdo y eleva la presión de esta cavidad, lo que favorece el paso de sangre oxigenada al territorio venoso. En los casos en los que el foramen oval es competente, el incremento de presión en el atrio izquierdo puede mantener cerrado el foramen oval e impedir la mezcla a ese nivel. Esta situación se ve acentuada con la presencia de un conducto arterioso permeable, por lo que es indispensable realizar una atrioseptostomía de Rashkind con el fin de facilitar la mezcla a nivel atrial. De manera ideal, tras la realización de la atrioseptostomía debe instaurarse el tratamiento con prostaglandinas E_1 con el fin de conservar la sobrecarga de volumen y de presión del ventrículo izquierdo, para mantenerlo preparado para la corrección anatómica. En las primeras horas, la presión en el territorio pulmonar está elevada, lo que favorece el paso de sangre oxigenada desde la arteria pulmonar a la aorta. Por la posición que adopta el conducto, su flujo mejora la oxigenación de la aorta descendente pero no logra "saturar" la aorta ascendente y los vasos del cuello, por lo que la hipoxia cerebral se mantiene. De ahí la importancia de la realización de la atrioseptostomía (**Figura 26.4**).[5]

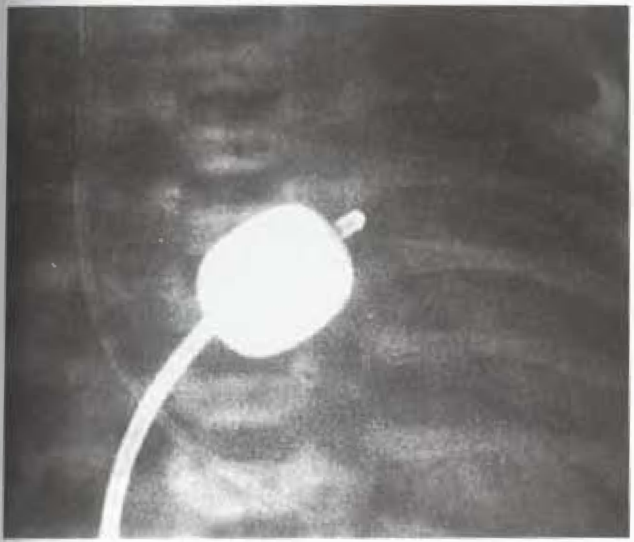


Figura 26.4. Estudio angiográfico que muestra catéter balón a nivel del septum interatrial para la realización de atrioseptostomía.

Los casos con defecto interventricular asociado, cuando es subpulmonar y pequeño, no modifican significativamente el cuadro fisiopatológico. Los efectos de una comunicación interventricular grande están en relación no sólo con el tamaño sino con la localización. Los defectos subpulmonares, aunque sean grandes, no suelen ser útiles para la mezcla, ya que la mayor presión del ventrículo venoso sistémico impide el cortocircuito arteriovenoso, manteniendo el venoarterial. Los defectos interventriculares apicales amplios o del septum de entrada suelen ser útiles para la mezcla, ya que el paso derecha-izquierda (venoarterial) se produce en sístole, pero por aumento del flujo en el territorio pulmonar en algunas fases de la diástole, la presión ventricular izquierda supera a la derecha y favorece el cortocircuito arteriovenoso.

La presencia de estenosis pulmonar limita por sí sola el flujo efectivo al pulmón y es el mayor condicionante de la hipoxia, aun en presencia de defecto atrial o ventricular. En estos casos, sólo es útil el conducto arterioso, cuya permeabilidad puede favorecerse con la administración de prostaglandina E_1. Los casos con estenosis subpulmonar resultado de una levoposición del septum infundibular se asocian generalmente a una comunicación interventricular subaórtica. Esto permite el paso directo de sangre oxigenada del ventrículo izquierdo a la aorta. En estos casos, la hipoxemia está en relación con el grado de estenosis pulmonar.

El lactante, sobre todo aquel con defecto interventricular asociado, puede desarrollar hipertensión pulmonar precoz. El mecanismo es desconocido, pero entre otros se invoca la elevada concentración de oxígeno en la pared arterial como la causa del cuadro fisiopatológico. Este mecanismo iniciado en el feto podría explicar los casos con hipertensión pulmonar en la época neonatal en casos con septum interventricular intacto. El grado de afección vascular se valora por la desaturación que se produce entre las venas pulmonares y la arteria pulmonar, como resultado del cortocircuito venoarterial a nivel de la fosa oval. Cuanto mayor sea el salto oximétrico, mayor será el grado de deterioro vascular pulmonar.

Como resultado de la caída de presión en la arteria pulmonar, el ventrículo izquierdo pierde masa progresivamente. La reserva miocárdica se mantiene durante la primera semana de vida. A partir de ahí, la pared ventricular izquierda deja de hipertrofiarse y pierde el potencial para soportar la presión sistémica una vez llevada a cabo la corrección anatómica.

DIAGNÓSTICO

A pesar de la elevada incidencia de la cardiopatía, hasta hace unos cuantos años eran muy pocos los casos informados de diagnóstico intrauterino, lo que se debía por un lado a su rara asociación con anomalías cromosómicas que no obligaban a control prenatal y, por el otro, al tipo de estudio de ultrasonido para visualizar el corazón realizado por los ginecólogos, que incluía sólo la proyección de cuatro cámaras. En la actualidad el diagnóstico prenatal es más frecuente y contribuye a planear el parto en un centro hospitalario que cuente con los recursos humanos y tecnológicos y con las facilidades para el tratamiento temprano de la cardiopatía.

El neonato con transposición de las grandes arterias presenta cianosis en forma evidente y generalizada. De acuerdo con el grado de hipoxemia se puede condicionar acidosis metabólica, polipnea y mal estado general. En ocasiones puede observarse cianosis diferencial, menos marcada en la parte inferior del cuerpo; en estos casos, debemos sospechar la existencia de coartación aórtica con un conducto arterioso con cortocircuito de derecha a izquierda. Generalmente, estos casos se asocian a defecto interventricular subpulmonar.

La presencia de insuficiencia cardíaca, soplo y cianosis no intensa sugiere el diagnóstico de defecto interventricular asociado, mientras que la triada de cianosis intensa y soplo con un precordio quieto indica posible estenosis pulmonar asociada. En relación con la localización del defecto interventricular, la cianosis es más intensa cuando es subpulmonar y menor si es subaórtica; en este último caso, la cianosis será aún mayor si existe de manera asociada estenosis pulmonar.

En todas las situaciones mencionadas, la atrioseptostomía de Rashkind debe disminuir el grado de cianosis y compensar la insuficiencia cardíaca. La falta de respuesta clínica a la atrioseptostomía, manifestada por una pobre mejoría de la saturación de oxígeno, persistencia de la elevación del lactato y desequilibrio ácido-base, conforma un grupo de pacientes de riesgo elevado para la corrección anatómica tipo Jatene.

En el neonato y lactante menor con transposición, los aspectos característicos en la radiología son los de una silueta cardíaca de tamaño normal o muy ligeramente aumentada, de forma ovoide, con un pedículo vascular estrecho y ligero incremento de la vasculatura pulmonar. El pedículo vascular estrecho y la silueta cardíaca ovoidea son el resultado de la malposición arterial y de la ausencia de imagen tímica (**Figura 26.5**). El tamaño de la silueta cardíaca y la vasculatura pulmonar pueden ser normales inicialmente, pero con la caída de la presión pulmonar aparecen los signos típicos de cardiomegalia y congestión pulmonar, que son más evidentes si existe asociada una comunicación interventricular. La asociación con estenosis pulmonar atenúa estos hallazgos

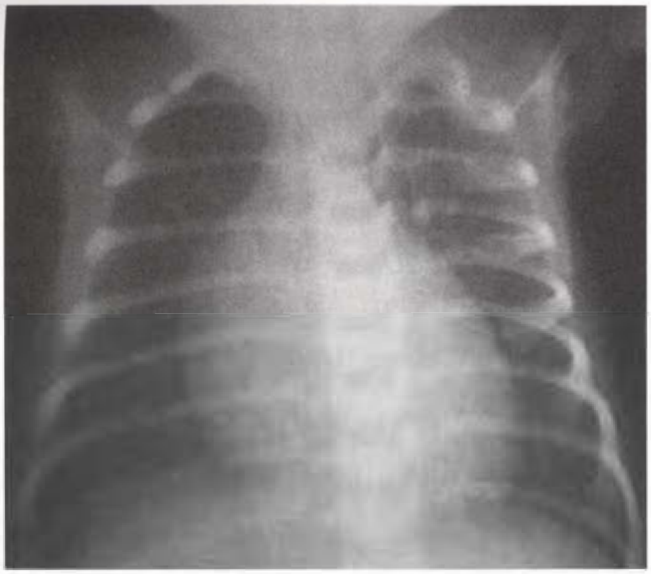


Figura 26.5. Radiografía PA de tórax de un paciente con transposición clásica de grandes arterias, en donde se observa la típica imagen cardíaca ovoidea con pedículo vascular estrecho.

y, a medida que la estenosis corazón pequeño, aun en presencia de cortocircuitos amplios.

El electrocardiograma del neonato con TGA puede no diferir del encontrado en el neonato normal y estar caracterizado por predominio de las manifestaciones de cavidades derechas. Entre el tercer día y la primera semana de vida, se observa onda T negativa en la derivación V_1 y V_2, que en el caso de los niños con TGA permanece positiva como expresión de sobrecarga sistólica del ventrículo derecho. El único patrón electrocardiográfico atípico en el neonato es el que muestra predominio ventricular izquierdo; en general, suelen ser casos asociados a hipoplasia del ventrículo derecho. Con la caída de la presión en el ventrículo izquierdo, se pone de manifiesto la hipertrofia ventricular derecha. Si la transposición de grandes arterias es con septum interventricular intacto, el ventrículo izquierdo pierde masa ventricular progresivamente, por lo que suele desaparecer desde el punto de vista eléctrico en el plano horizontal. La hipertrofia derecha es grave con eje AQRS +150° y ondas R monofásicas de gran voltaje en precordiales derechas (Figura 26.6). Cuando existe un defecto interventricular asociado, la sobrecarga de volumen izquierda ocasiona, por un lado, dilatación del ventrículo izquierdo y, por el otro, un aumento de la masa ventricular izquierda, lo que se manifiesta en el electrocardiograma con presencia de dicha cavidad en el plano horizontal, manteniéndose el predominio derecho. La estenosis pulmonar aislada parece favorecer menos la expresividad eléctrica del ventrículo izquierdo. La asociación de ambas puede, en ocasiones, producir patrones electrocardiográficos de hipertrofia biventricular. No es raro encontrar en pacientes con TGA con comunicación interventricular asociada a la estenosis pulmonar la desviación superior del eje eléctrico de QRS.

El estudio de ecocardiografía bidimensional y Doppler color permite un diagnóstico morfofuncional adecuado de la cardiopatía. Desde su proyección subcostal se analiza el *situs* y la posición del

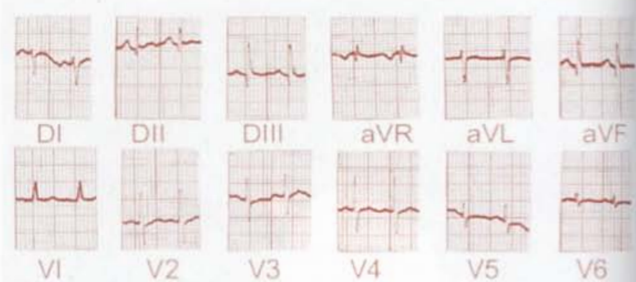


Figura 26.6. Electrocardiograma en una transposición de grandes arterias que muestra ondas p prominentes, R pura en V_1 con onda T positiva sugestiva de sobrecarga sistólica del ventrículo derecho.

corazón.[33-36] El septum atrial se debe analizar con imagen y Doppler color, con el fin de comprobar la existencia de cortocircuito bidireccional a través del foramen oval. Si éste permanece cerrado o hay mínimo cortocircuito, se indica la atrioseptostomía de Rashkind. Desde esa proyección se comprueba el origen ventricular izquierdo de la arteria pulmonar, identificada por su bifurcación. Al girar el transductor hacia la derecha, se visualiza la aorta originada en el ventrículo derecho y la disposición paralela de ambos infundíbulos (Figura 26.7). En los casos con aorta estrictamente anterior, posterior y derecha o anterior e izquierda, es difícil obtener desde esta proyección la imagen de ambos vasos simultáneamente, por lo que se hace necesario buscar todas las posibles colocaciones del vaso aórtico. Esta misma proyección es útil para, una vez identificados ambos vasos, analizar los defectos interventriculares del septum de salida, valorar el grado de cabalgamiento y descartar mediante Doppler la presencia de gradientes subaórticos en la vía de salida ventricular izquierda (Figura 26.8).

Es importante recordar que la presión pulmonar elevada del neonato puede enmascarar un gradiente pulmonar; por ello, ante la sospecha de obstrucción pulmonar por la imagen anatómica, debe repetirse el estudio Doppler tras la caída de la presión pulmonar. En la proyección apical de cuatro cámaras, se puede valorar el tamaño de ambos ventrículos, su morfología y la función de las válvulas atrioventriculares. Debemos descartar alteración valvular mitral de cualquier tipo, previo a la corrección anatómica. Esta proyección permite estudiar los defectos interventriculares del septum trabeculado y de entrada; en estos últimos, es importante valorar su posible extensión al septum de salida y la posible interposición de cuerdas de la valva septal tricúspide con el fin de sustentar la corrección intraventricular con técnica de Rastelli. El corte paraesternal izquierdo se utiliza para confirmar la dirección posterior del vaso pulmonar y para la valoración de los gradientes de presión a través del defecto interventricular, cuando existe. Debemos recordar que, al ser generalmente mayor la presión en el ventrículo aórtico, el flujo se dirige desde el ventrículo derecho al ventrículo izquierdo.

Pasando a un corte transversal alto se analiza la posición de los vasos y se debe estudiar el origen y distribución del árbol coronario. La posición generalmente anterior de la aorta hace con frecuencia muy difícil el análisis, por lo que en ocasiones debe recurrirse a su estudio desde la proyección subcostal. La visualización del origen de la arteria coronaria izquierda suele ser sencilla. En principio, se considera que si se logra ver el tronco y la bifurcación de la



Figura 26.7. Ecocardiografía transtorácica en un paciente con transposición clásica de grandes arterias, en donde se aprecia que la aorta se origina del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del izquierdo. Abreviaciones: Ao - Aorta. VD - Ventrículo derecho. AP - Arteria pulmonar. VI - Ventrículo izquierdo.

descendente anterior y de la circunfleja, la coronaria derecha suele mostrar un origen normal de su seno correspondiente. Sin embargo, esto no siempre es cierto, por lo que el estudio debe ser lo más completo posible. Finalmente, la proyección supraesternal se utiliza para descartar la presencia de coartación de aorta y valorar la permeabilidad y el tamaño del conducto arterioso.[6-8]

El estudio funcional se realiza para valorar la posibilidad de corrección anatómica. La situación ideal es aquella en la que la presencia de una comunicación interventricular o un conducto arterioso permite la medida indirecta de la presión ventricular izquierda, que debe ser alrededor del 75% de la sistémica. En los casos con septum intacto, resulta útil el análisis de la posición que adopta el septum interventricular en un corte paraesternal transversal. En los pacientes en los que la presión del ventrículo izquierdo está todavía elevada, el septum interventricular compite con la presión ventricular derecha y se muestra rectificado en sístole o conserva su convexidad anterior. Cuando la presión ha caído significativamente, el predominio de la presión del ventrículo derecho desplaza el septum hacia el ventrículo izquierdo, que adopta una posición con convexidad posterior. Estos cambios suelen ocurrir en la primera semana de vida. A partir de esta edad, el ventrículo izquierdo comienza a disminuir su masa muscular y la reserva contráctil. Se debe descartar que la presión elevada en el ventrículo izquierdo sea el resultado de una obstrucción a nivel pulmonar.

Los avances de la ecocardiografía permiten en la actualidad realizar un diagnóstico, en lo general, suficiente para la indicación quirúrgica. El cateterismo cardíaco es, sin embargo, indispensable para la valoración de las anomalías del árbol vascular pulmonar, raras en esta cardiopatía, y para el cálculo de las resistencias vasculares pulmonares en aquellos casos con comunicación interventricular amplia en los que se sospecha la presencia de resistencias vasculares pulmonares elevadas (Figura 26.9). En el neonato, la primera maniobra, en ausencia de otros cortocircuitos, es la creación de un defecto interatrial mediante el catéter balón. El inflado

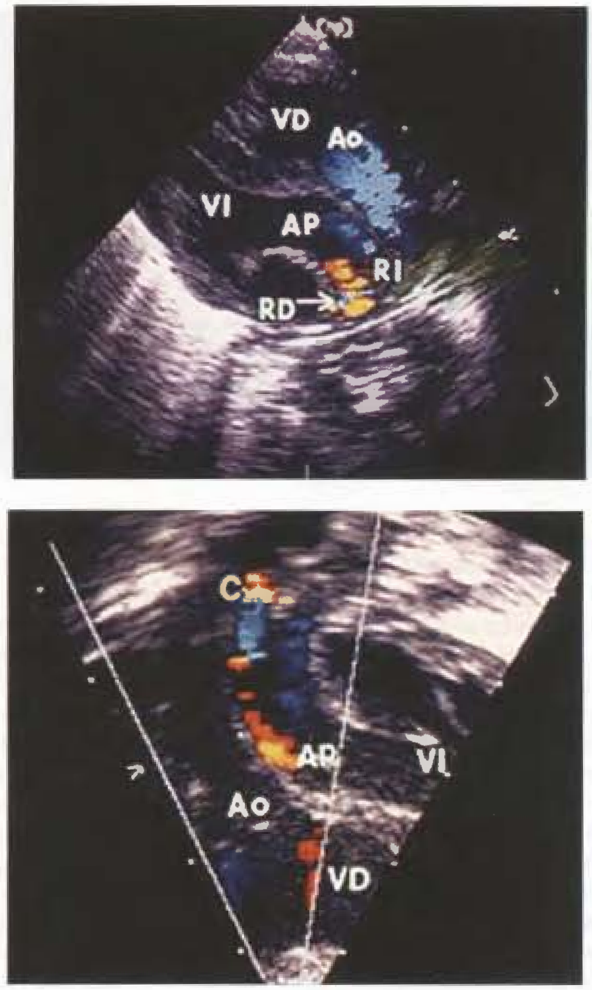


Figura 26.8. Ecocardiografía transtorácica Doppler color utilizada para evaluar la relación de los ventrículos con sus vasos y la presencia de gradientes obstructivos a este nivel.

del balón debe ser el máximo desde el primer intento y los efectos deben ser: abolición del gradiente de presión media entre ambos atrios y aumento de la saturación de la aorta ascendente. Si el orificio creado es anatómicamente amplio pero la mezcla no es adecuada, debemos sospechar de alteración de la distensibilidad de uno de los ventrículos y de estenosis pulmonar no identificada en las primeras horas de vida por la existencia de presiones pulmonares elevadas del neonato. Es aconsejable la práctica de realizar angiografías para visualizar el árbol coronario en el neonato en aquellos pacientes llevados a cateterismo para atrioseptostomía o para evaluación de hipertensión pulmonar.[8]

Las formas con estenosis pulmonar o comunicación interventricular, si van a ser tratadas con la colocación de una fístula sistémico-pulmonar o cerclaje de la arteria pulmonar, no ameritan un estudio hemodinámico previo. Pero tanto estos casos como aquellos sin cirugía paliativa previa que se orientan hacia la corrección anatómica deben ser estudiados con cateterismo cardíaco.

En los casos con estenosis pulmonar aislada o asociada a un defecto septal ventricular, la ventriculografía izquierda en eje

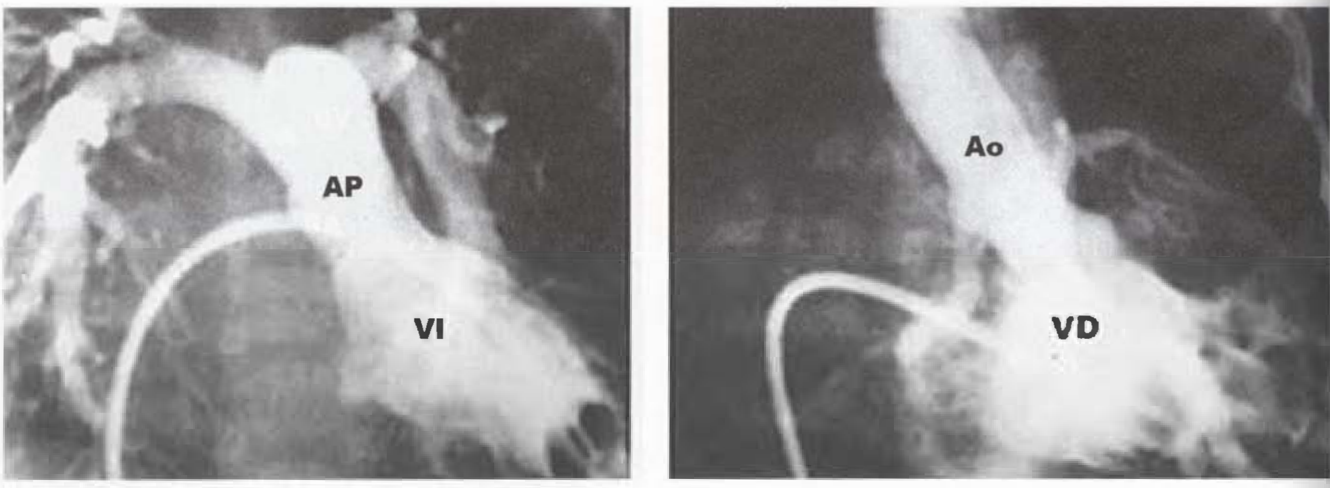


Figura 26.9. Ventriculografía derecha e izquierda para contrastar la conexión discordante con los grandes vasos en una transposición clásica.

longitudinal o proyección posteroanterior permite analizar correctamente la vía de salida, comprobar el lugar de la obstrucción y descartar estenosis a nivel del árbol vascular periférico. Cuando existe comunicación interventricular asociada y tras la orientación realizada previamente por el ecocardiograma, se debe seleccionar la proyección más adecuada de acuerdo a la localización del defecto, eje largo y lateral para los defectos del septum de salida y de cuatro cámaras para los del septum de entrada y trabeculado. En ocasiones es útil la práctica de ventriculografía derecha e izquierda, ya que permite delimitar con mayor nitidez el defecto interventricular. En estos grupos de pacientes, las presiones pulmonares son generalmente bajas, pero existen casos en los que la estenosis pulmonar no protege adecuadamente el lecho vascular pulmonar; en ellos, la presión pulmonar puede persistir elevada a pesar de la existencia de una estenosis pulmonar grave; en estos casos es indispensable el cálculo de las resistencias pulmonares.

Las formas de TGA con comunicación interventricular no plantean problemas a la hora de estudiar la localización del defecto. En este sentido, resulta útil orientar la proyección angiográfica a la vista de los hallazgos ecocardiográficos. En estos casos es importante demostrar que la presión del ventrículo pulmonar sea al menos el 70% de la presión sistólica del ventrículo sistémico, indispensable para una correcta indicación de corrección anatómica. Es asimismo del mayor interés el cálculo de las resistencias pulmonares, cálculo no siempre fácil de hacer en esta cardiopatía. La presencia en muchos casos de circulación bronquial abundante con sangre venosa (similar a la de la aorta), que puede conectar con los alvéolos y captar oxígeno, altera el cálculo del flujo pulmonar real. Se han desarrollado algunos métodos para el cálculo del volumen de flujo proporcionado por la circulación bronquial, pero en la práctica no suele ser necesario este cálculo para realizar correctamente la indicación quirúrgica.

El cateterismo postoperatorio queda, en general, relegado a segundo término, ya que el ecocardiograma ha demostrado ser un estudio muy confiable a la hora de determinar la causa de una mala evolución. A pesar de ello, con frecuencia es necesaria la angiografía o la resonancia magnética para descartar obstrucciones a nivel de las conexiones venosas en los casos con corrección fisiológica, así como en aquellos cuya función ventricular se ha deteriorado.

TRATAMIENTO

Es quizás en la TGA donde las técnicas quirúrgicas han evolucionado más. No vamos a entrar en la descripción de cada una de ellas, pero sí vamos a referirnos a algunas variantes quirúrgicas que en la actualidad ya no se utilizan con la profusión de antaño pero que tienen algunas indicaciones.[9-18]

Las cirugías paliativas empleadas son la atrioseptostomía quirúrgica de Blalock-Hanlon, las fístulas sistémico-pulmonares y la constricción de la arteria pulmonar. La atrioseptostomía con la técnica de Blalock-Hanlon es realizada en la actualidad en forma excepcional, y consiste en la sección del septum interatrial en su región posterosuperior para favorecer la mezcla atrial. Promueve el drenaje de las venas pulmonares derechas al atrio derecho. A pesar de ello, el postoperatorio puede ser tormentoso al provocar complicaciones en el pulmón derecho derivadas del pinzamiento utilizado durante la cirugía, que compromete el vaciamiento de las venas pulmonares derechas. Al ocasionar la sección de los haces internodales pueden aparecer arritmias atriales de difícil control. Se trata de una técnica prácticamente abandonada, usada hace unos años para favorecer la mezcla atrial antes de la realización de la corrección fisiológica que, por precisar cirugía extracorpórea, era pospuesta a la edad de 9 a 12 meses. En su lugar ahora se practica la atrioseptostomía con balón, técnica propuesta por Rashkind.

Está indicada la realización de fístulas sistémico-pulmonares en aquellos casos de TGA con estenosis pulmonar, lo que permite retrasar la implantación de un conducto del ventrículo derecho a la arteria pulmonar hasta la edad de 3 a 4 años.

Tras las primeras aportaciones diagnósticas, la primera indicación de cirugía correctiva razonable propuesta para esta malformación fue la reconexión de las grandes arterias con reimplante de las arterias coronarias. Las dificultades técnicas de la circulación

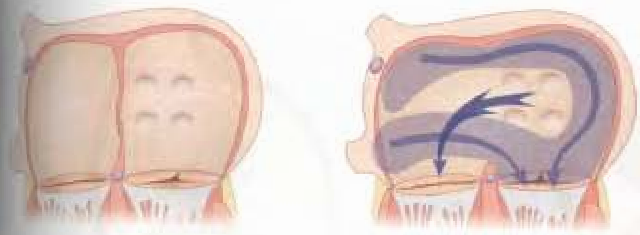


Figura 26.10. Procedimiento quirúrgico Senning para derivar el flujo de las venas pulmonares al ventrículo derecho a fin de lograr una corrección fisiológica en la transposición de grandes arterias.

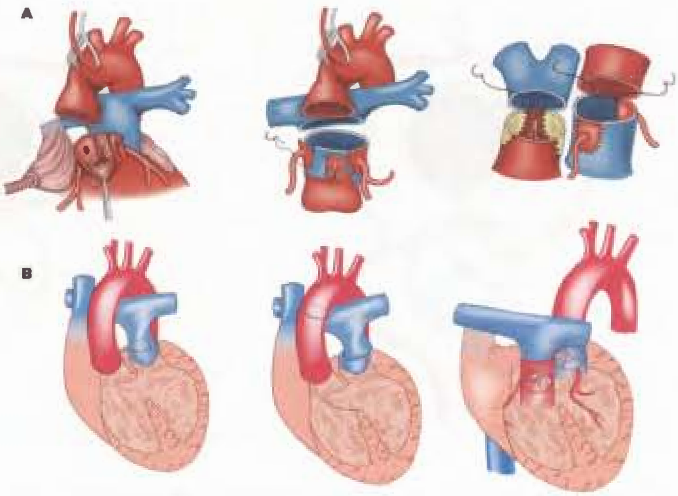


Figura 26.11. Corrección anatómica mediante switch arterial tipo Jatene (A) con maniobra de Lecompte (B).

extracorpórea en el neonato y el fracaso del ventrículo izquierdo hicieron que fuera abandonada esta solución quirúrgica.[9] Por otra parte, la solución idónea pareció consistir en la redistribución de flujos mediante su reorientación a nivel atrial, también conocida como *corrección fisiológica*. La técnica consiste en dirigir la sangre venosa sistémica al ventrículo izquierdo y el retorno venoso pulmonar al ventrículo derecho y de allí a la aorta. Esto se realiza mediante la colocación de un parche atrial (técnica de Mustard) o al utilizar la propia pared de los atrios (técnica de Senning) (**Figura 26.10**). Ambas resultan en un canal que recoge la sangre de las dos venas cavas y la dirige a la válvula mitral, mientras que la sangre de las venas pulmonares drena a la tricúspide, rodeando este conducto. Esta técnica ha sido empleada, y aún lo es, por algunos grupos quirúrgicos para el tratamiento de todas las formas de transposición, exceptuando aquellos casos con comunicación interventricular amplia y estenosis pulmonar. No precisa de un ventrículo izquierdo preparado, ya que el ventrículo derecho queda en posición sistémica y puede aplicarse a cualquier edad. Al no exigir reimplante de las arterias coronarias, es una técnica de baja mortalidad (5%). En los casos con comunicación interventricular, se puede realizar precozmente o esperar al año de edad, previa protección del pulmón mediante constricción de la arteria pulmonar.

Los problemas derivados de ambas técnicas son las obstrucciones a los drenajes venosos pulmonares, sistémicos o ambos. La reintervención no está exenta de riesgo. La resección del septum atrial, junto con la manipulación a nivel atrial, es causa de arritmias atriales de difícil control. La aparición a mediano o a largo plazo de falla del ventrículo sistémico, incapaz de mantener la presión sistémica de manera indefinida, es la complicación más temida. La cirugía precoz, realizada en el primer mes de vida, al controlar precozmente la hipoxia favorece el adecuado funcionamiento del ventrículo derecho, evitando las zonas de isquemia mantenidas.[19]

Los avances de la cirugía con circulación extracorpórea permitieron retomar la técnica de corrección anatómica y aplicarla a neonatos. Consiste en la reconexión de las grandes arterias de manera que la aorta se origine del ventrículo izquierdo, y la arteria pulmonar del derecho. La técnica incluye, además de la sección de los vasos, el reimplante de las arterias coronarias y se conoce con el nombre de *switch arterial* o *procedimiento de Jatene* (**Figura 26.11**). La principal dificultad radica precisamente en el adecuado reimplante de los *ostia* coronarios. Existen diversas variantes en el nacimiento de las arterias coronarias; aquellas que implican una mayor dificultad técnica y, por ende, elevan el riesgo quirúrgico son el nacimiento de un *ostium* único y las de trayectoria intramural (**Figura 26.12**). A pesar del desarrollo de innumerables técnicas, no es infrecuente la aparición de zonas de isquemia y necrosis que exigen la revisión del reimplante en el mismo acto quirúrgico.

Esta técnica es aplicable a todos los casos con septum intacto y sin estenosis pulmonar del neonato, siempre que el ventrículo izquierdo mantenga una masa mayor de 60 g/m^2 de superficie corporal y una presión del 70% de la sistémica. Actualmente es la técnica de elección y la mortalidad es baja ($\leq$ 10%). Al igual que en la corrección fisiológica, la mortalidad aumenta levemente cuando existe asociada una comunicación interventricular. El pronóstico a largo plazo es muy bueno. Las complicaciones descritas son estenosis a nivel de la neopulmonar o de la neoaorta.[20] En aquellos pacientes con transposición de las grandes arterias en los que la masa ventricular izquierda es baja y, por consiguiente, incapaz de sostener la circulación sistémica, se debe realizar cerclaje de la arteria pulmonar con fístula sistémico-pulmonar (sobrecarga sistólica y diastólica) con el objetivo de acondicionar el ventrículo izquierdo para que, en un segundo tiempo quirúrgico, se proceda a llevar a cabo la corrección anatómica.[21]

Para los pacientes con estenosis pulmonar asociada a comunicación interventricular se desarrolló la técnica de Rastelli, que consiste en colocar un parche para derivar el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta a través de la comunicación interventricular, restableciendo la conexión ventrículo-pulmonar con un injerto extracardíaco valvulado. Este procedimiento plantea el problema a largo plazo de múltiples reintervenciones para reemplazar el injerto valvulado, por lo que Lecompte propuso la técnica de reconexión ventrículo-pulmonar directa. Estas técnicas son complejas pero de mortalidad baja, al no requerir manipular las arterias coronarias; exigen un ventrículo izquierdo preparado, lo que acontece generalmente en estas formas de transposición. La principal limitación deriva de la necesidad de cambiar el conducto cuando éste se coloca en los primeros años de vida, complicación que queda obviada con la técnica de Lecompte.[22]



Figura 26.12. Algunas variantes anatómicas del nacimiento de las arterias coronarias con trayecto intramural en TGA.

De una manera general, podemos decir que existen soluciones quirúrgicas para todas las formas de transposición de las grandes arterias. Desde hace varias décadas la tendencia es hacia el abandono de la corrección fisiológica, dando lugar a la corrección anatómica mediante las diferentes técnicas que se han desarrollado. Éstas se deben emplear en las primeras semanas de vida y el aumento en las resistencias pulmonares o de estenosis subpulmonar leve a moderada no contraindica el procedimiento. La obstrucción subpulmonar habitualmente es dinámica. Por otra parte, la solución quirúrgica precoz, realizada en la primera semana de vida, protege al cerebro de las consecuencias de la hipoxemia provocada por la lesión nativa. Queda un escaso grupo de pacientes en quienes las alternativas quirúrgicas son pobres; nos referimos a los casos con anomalía de la válvula atrioventricular izquierda, o a los casos con estenosis pulmonar grave y septum intacto, en los que una fístula sistémico-pulmonar puede ser la técnica inicial adecuada. El tratamiento médico incluye además de la atrioseptostomía y la administración de prostaglandina E_1, el manejo de la insuficiencia cardíaca.

En cerca del 20% de los pacientes con transposición de las grandes arterias existe obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo y se asocia en forma frecuente con comunicación interventricular. La presencia de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo puede constituir contraindicación para llevar a cabo la corrección anatómica de la TGA. La causa de la obstrucción puede ser dinámica, consecutiva a tejido accesorio mitral o tricuspídeo, ser producto de mala alineación septal, membrana fibrosa o túnel subvalvular, o por válvula pulmonar bicúspide o displásica. Las cirugías propuestas han sido: resección de la obstrucción subvalvular o plastia valvular con cirugía de Jatene, procedimiento de Mustard o Senning con o sin liberación de la obstrucción, cirugía de Rastelli asociada a túnel intraventricular y la cirugía de Nikaidoh. Esta última es la que se considera como mejor opción, sobre todo si existen defectos septales de entrada, imposibilidad para ampliar el defecto septal interventricular, válvula mitral cabalgante, aorta muy distante en relación con la comunicación interventricular o ventrículo derecho hipoplásico.[22-27]

Por la información disponible se conoce que las anastomosis realizadas en aorta, pulmonar y árbol coronario se desarrollan a una velocidad similar al crecimiento de los niños, aunque continúa habiendo inquietud sobre si la corrección anatómica interfiere en el crecimiento, considerando que se transfiere tejido aórtico al recolocar las arterias coronarias. Se ha reportado dilatación de la raíz de la neoaorta posterior a la cirugía de Jatene. Sin embargo, dicha dilatación aórtica, en forma excepcional, se asocia con insuficiencia significativa.[28,29]

Con cierta frecuencia se identifica por cateterismo cardíaco después de la cirugía de Jatene, dilatación de las arterias bronquiales, que muchas veces constituye la explicación de la presencia de soplos continuos y persistencia de la cardiomegalia en pacientes con un buen estado clínico y sin alteraciones significativas demostradas en los estudios ecocardiográficos, de tomografía o resonancia magnética. No se ha encontrado relación entre la duración o el grado de cianosis previa a la reparación quirúrgica y la presencia de la alteración. El cortocircuito en ocasiones es de tal magnitud que es necesaria su embolización con *coil* mediante cateterismo intervencionista.[30]

Entre los beneficios que se obtienen en los pacientes llevados a la corrección anatómica destaca la mejoría en la capacidad funcional, situación bien reflejada mediante la realización de pruebas de esfuerzo con consumo de oxígeno. Sin embargo, si bien los niños sobrevivientes se encuentran sin limitaciones y activos, la posibilidad de isquemia continua con el esfuerzo es motivo de preocupación para el cardiólogo, por lo que se debe hacer este tipo de evaluaciones sobre todo en escolares y adolescentes, los cuales participan, por lo regular, en actividades deportivas más vigorosas.[31-33]

La estenosis de la neopulmonar es la complicación posquirúrgica más frecuente, pero es excepcional que sea de grado severo como para requerir reoperación. Otra complicación referida es la obstrucción del arco aórtico, la cual se observa en pacientes con TGA asociada a coartación aórtica; habitualmente se presenta a corto o mediano plazo y puede ser tratada mediante angioplastia con balón. Otra complicación que se presenta en pacientes que pasaron por cirugía de Jatene es la compresión esofágica y del bronquio principal izquierdo.[30]

En cuanto al desarrollo neurocognoscitivo, en diversas cohortes de pacientes sometidos a corrección tipo Jatene, si bien no hay

alteraciones significativas en el desarrollo psicosocial, el cual es similar al de la población general, hay una mayor frecuencia en los problemas de déficit de la atención, en la lectura y en el lenguaje. Estos problemas son más significativos en aquellos pacientes en los que se utilizó paro circulatorio que en los que se usó circulación extracorpórea de bajo flujo.[34-36]

REFERENCIAS

1. Quero-Jiménez M, Maitre-Azcárate MJ. Transposición completa de grandes arterias. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 235.
2. De la Cruz MV, Arteaga M, Espino-Vela J, et al. Complete transposition of the great arteries: types and morphogenesis of ventriculoarterial discordance. Am Heart J 1981; 102: 271.
3. Baño-Rodrigo A, Quero-Jimenez M, Moreno F, Gamallo C. Wall thickness of ventricular chambers in transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1980; 79: 592.
4. Kurosawa H, lmai Y, Kawada M. Coronary arterial anatomy in regard to the arterial switch procedure. Cardiol Young 1991; 1: 54.
5. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries. JAMA 1966; 96: 991.
6. Hagler DJ, Tajik AJ, Seward JB, et al. Wide angle two dimensional echocardiographic profiles of cono-truncal abnormalities. Mayo Clin Proc 1981; 55: 73.
7. Marino B, de Simone G, Pasquini L, et al. Complete transposition of the great arteries. Visualization of left and right outflow tract obstruction by oblique subcostal two-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1985; 55: 1140.
8. Monterroso JM, Acerete F, Moreira J, et al. Cateterismo cardíaco orientado por ecocardiografía bidimensional: su importancia en la técnica de Rashkind. Rev Esp Cardiol 1986; 39: 415.
9. Jatene AD, Fortes VG, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72: 363.
10. Mee RBB. Arterial switch for right ventricular failure following Mustard or Senning operations. En: Stark J, Pacífico AD. Reoperations in cardiac surgery. Heidelberg: Springer-Verlag; 1989. p. 217.
11. Jatene AD, Fontes VF, Bouza LCB, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83: 20.
12. Castañeda A. Arterial switch operation for simple and complex transposition of the great arteries; indication criteria and limitations relevant to surgery. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 39 (Sup 2): 151.
13. Planche C, Serraf A, Lacour-Gayef F, et al. Anatomic correction of complete transposition with ventricular septal defect in neonates: experience with 42 consecutive cases. Cardiol Young 1991; 1: 101.
14. Planche C, Bruniaux J, Lacour-Gayer F, et al. Switch operation for transposition of the great arteries in neonates. A study of 120 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 354.
15. Di Donato RM, Wernovsky G, Walsh EP. Results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries with ventricular septal defect: surgical considerations and midterm follow-up data. Circulation 1989; 80: 1689.
16. Mee RBB. Results of the arterial switch procedure for complete transposition with an intact ventricular septum. Cardiol Young 1991; 1: 97.
17. Rastelli GC, McGoon DC, Wallace RB. Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1969; 58: 545.
18. Lecompte Y. Reparation a l'Etage Ventriculaire. The REV procedure: Technique and clinical results. Cardiol Young 1991; 1: 63.
19. Deanfield JE, Cullen S, Gewilling M. Arrhythmias after surgery for complete transposition. Do they matter? Cardiol Young 1991; 1: 91.
20. Castañeda AR, Howood WI, Jonas RA, et al. Transposition of the great arteries and intact ventricular septum, anatomical repair in the neonate. Ann Thorac Surg 1984; 38: 438.
21. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP. Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. Circulation 1989; 80 (Sup l): 203.
22. Vouhe PR, Tamisicr D, Leca F, et al. Transposition of the great arteries, ventricular septal defect and pulmonary outflow tract obstruction. Rastelli or Lecompte procedure? J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 428.
23. Sharma R, Choudhary SK, Bhan A, et al. Late outcome after arterial switch operation for complete transposition of great arteries with left ventricular outflow tract obstruction. Ann Thorac Surg 2002; 74:1986.
24. Hass F, Wottke M, Poppert H, Meisner H. Long-term survival, and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. Ann Thorac Surg 1999; 68:1692.
25. Sohn YS, Brizard C, Cochrane AD, et al. Arterial switch in hearts with left ventricular outflow and pulmonary valve abnormalities. Ann Thorac Surg 1998; 66: 842.
26. Hazekamp M, Portela F, Bartelings M. The optimal procedure for the great arteries and left ventricular outflow tract obstruction. An anatomic study. Eur J Cardiothorac Surg 2007; 31: 879.
27. Yeh T Jr, Ramaciotti C, Leonard SR, et al. The aortic translocation (Nikaidoh) procedure: Midterm results superior to the Rastelli procedure. Journal Thorac Surg 2008; 133: 461.
28. Alexi-Meskishvili V, Photiadis J, Nurnberg JH. Replacement of the aortic valve after the arterial switch operation. Cardiol Young 2003; 13:191.
29. Dunbar-Masterson C, Wypij D, Bellinger DC, et al. General health status of children with D-transposition of the great arteries after the arterial switch operation. Circulation 2001; 104(Suppl 1): I 138.
30. Toker A, Tireli E, Bostanci K, et al. Uncommon complication of arterial switch operation: tracheobronchial compression. Ann Thorac Surg 2000; 69:927.
31. Mahle WT, McBride MG, Paridon SM. Exercise performance after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. Am J Cardiol 2001; 87:753.
32. Reybrouck T, Eyskens B, Mertens L, et al. Cardiorespiratory exercise function after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. Eur Heart J 2001; 22:1052.
33. Reybrouck T, Eyskens B, Mertens L, et al. Cardiorespiratory exercise function after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. Eur Heart J 2001; 22:1052.
34. Hovels-Gurich HH, Seghaye MC, et al. Neurodevelopment outcome related to cerebral risk factors in children after neonatal arterial switch operation. Ann Thorac Surg 2001; 71:881.
35. Bellinger DC, Wypij D, du Plessis AJ, et al. Neurodevelopment status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: the Boston Circulatory Arrest Trial. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126:1385.
36. Hovels-Gurich HH, Seghaye MC, Sigler M, et al. Neurodevelopment outcome related to cerebral risk factors in children after neonatal arterial switch operation. Ann Thorac Surg 2001; 71:881.

Capítulo

27

Tronco arterioso común

Dr. Juan Calderón-Colmenero, Dr. Jorge Luis Cervantes-Salazar y Dr. Pedro José Curi-Curi

El *tronco arterioso común* es una cardiopatía congénita cianógena caracterizada por una conexión ventriculoarterial única, en la cual sólo una arteria emerge del corazón, dando origen a la circulación coronaria, pulmonar y sistémica. Constituye una de las formas de conexión ventriculoarterial denominadas *única vía de salida del corazón*, que se distingue por contar con un aparato sigmoideo único que puede estar conformado por un número variable de valvas (más frecuentemente por tres) que pueden ser displásicas. Esta característica anatómica permite diferenciar el tronco arterioso común de la ventana aortopulmonar, en la que existen dos válvulas sigmoideas bien diferenciadas en conexión con sus respectivos ventrículos, con la aorta y la arteria pulmonar normales en cuanto a desarrollo, posición y trayecto.

Esta malformación cardíaca es rara, ya que se presenta en 3 a 6 de cada 100 000 recién nacidos vivos, y representa entre el 1 y el 4% de todas las cardiopatías congénitas. La importancia de un diagnóstico temprano radica en que el 80% de los pacientes que la padecen mueren durante el primer año de vida si no reciben un tratamiento oportuno, lo cual indica que el éxito terapéutico depende, en gran medida, de establecer el diagnóstico a una edad temprana.[1-4]

Anatómicamente, las clasificaciones de Collet y Edwards y de Van Praagh y Van Praagh[5,6] son las más conocidas. Nosotros basamos nuestra experiencia en la primera de ellas, y se muestra en el **Cuadro 27.1** y en la **Figura 27.1**. La clasificación de Collett y Edwards describe la forma en la que las ramas de la arteria pulmonar se originan a partir del tronco arterioso común, ya sea por un tronco pulmonar que a su vez da origen a las ramas pulmonares derecha e izquierda (tipo I); por ramas pulmonares derecha e izquierda generadas en forma independiente de la pared posterior, muy cercanas una de la otra (tipo II); o, por ramas pulmonares originadas de manera independiente de las paredes laterales (tipo III). Existe un tipo IV, muy controversial, en el cual las ramas pulmonares están ausentes y la circulación pulmonar se realiza a través de colaterales aortopulmonares. Encontramos gran discrepancia en la literatura en relación con este último tipo, mal llamado *seudotronco*, ya que esta variedad morfológica no corresponde a un tronco arterioso común propiamente dicho, sino que debe ser considerada como un tronco aórtico solitario e incluida como una forma de atresia pulmonar con colaterales aortopulmonares.[7] También es importante distinguir el término *hemitronco*, que corresponde al origen anómalo de una sola rama de la arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente, con nacimiento normal de la otra rama desde el tronco de la arteria pulmonar que sale del ventrículo derecho y posee dos válvulas sigmoideas.[5-8]

Independientemente de su morfología, desde un punto de vista práctico resulta de gran importancia clínica y terapéutica la diferenciación entre un tronco arterioso "simple" (aquel que se presenta como malformación aislada) y uno "complejo" (que tiene otras lesiones intracardíacas o extracardíacas asociadas).[10] Sin tomar en cuenta la comunicación interventricular, cuya asociación con el tronco arterioso común es indispensable para poder ser compatible con la vida, las lesiones cardiovasculares que más frecuentemente acompañan a esta patología son las anomalías del arco aórtico (coartación, interrupción aórtica, arco aórtico derecho), comunicación interatrial, vena cava superior izquierda persistente, conexión anómala parcial de venas pulmonares y valvulopatía mitral congénita. También es frecuente la asociación con lesiones coronarias tales como ostia estenóticos o trayectos anormales.[9-11]

Tipo I	Del tronco común se origina un tronco pulmonar que a su vez se divide en las ramas pulmonares derecha e izquierda.
Tipo II	Las ramas pulmonares derecha e izquierda se originan en forma independiente de la pared posterior del tronco común, muy cercanas una de la otra.
Tipo III	Las ramas pulmonares derecha e izquierda se originan en forma independiente de las paredes laterales del tronco común, ampliamente separadas la una de la otra.
Tipo IV (*)	Las ramas pulmonares están ausentes y existen colaterales aortopulmonares que nacen de la aorta descendente.

Cuadro 27.1. Clasificación del tronco arterioso común propuesta por Collett y Edwards. (*) En controversia.

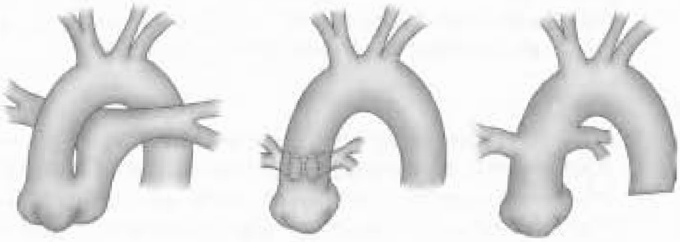


Figura 27.1. Esquema de la clasificación modificada de Collett y Edwards.

Desde el ángulo anatomopatológico, el tronco arterioso común puede existir en cualquier tipo de conexión atrioventricular lateralizado, pero en este capítulo estudiaremos sólo los que tienen conexión atrioventricular concordante. La forma de conexión ventriculoarterial denominada *única vía de salida del corazón* se distingue por contar con un tronco arterial provisto de un solo aparato sigmoideo llamado *válvula truncal*, que puede estar formada por dos, tres o cuatro valvas, las cuales se encuentran la mayoría de las veces alteradas en su estructura, con engrosamientos y deformidades. Es habitual

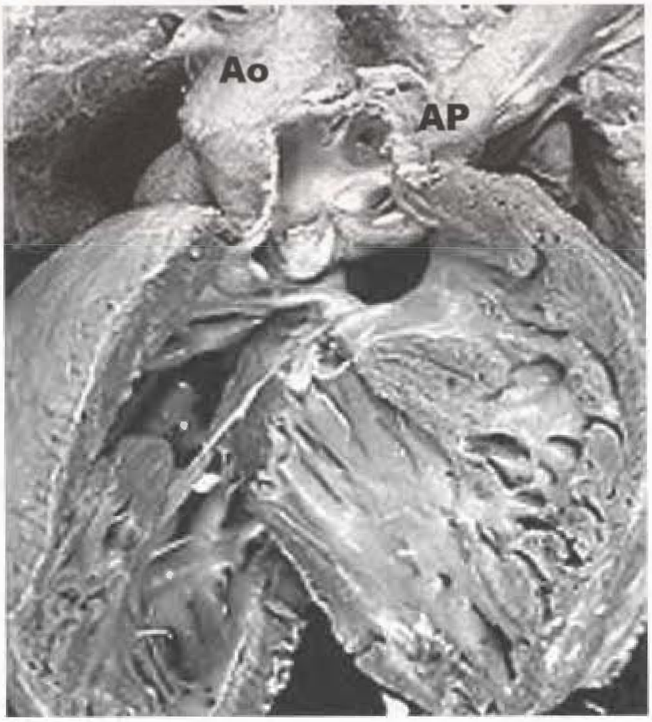


Figura 27.2. Ejemplo anatómico de tronco arterioso común tipo I. Aspecto interior del corazón con el ventrículo derecho y parte del tronco común abiertos. El tronco da origen a dos arterias bien definidas que son la aorta y el tronco de la arteria pulmonar, característica del tipo I. La comunicación interventricular es interinfundibular; la falta del septum truncal permite la comunicación entre la aorta y la arteria pulmonar por encima del plano valvular. Abreviaciones: Ao - Aorta. AP - Arteria pulmonar.

que la válvula truncal se halle cabalgada sobre el *septum* interventricular, pero el tronco puede estar conectado en su mayor parte al ventrículo derecho o al izquierdo. Cabe mencionar que la comunicación interventricular es la única salida del otro ventrículo (**Figura 27.2**). La válvula truncal está formada comúnmente por tres valvas (60%), aunque la válvula cuadricúspide se observa en el 30% de los pacientes y con menor frecuencia la válvula truncal es bicúspide. No es rara la displasia valvular, que produce como consecuencia estenosis, insuficiencia o doble lesión de la válvula truncal.[12]

La comunicación interventricular está dada por la ausencia del septum infundibular y es abrazada por la trabécula septomarginal. Sin embargo, varía si el brazo posterior se fusiona con el pliegue infundíbulo-ventricular, o bien el defecto se extiende y se vuelve perimembranoso. Por encima de la válvula truncal falta parte del septum aortopulmonar, circunstancia que permite la comunicación entre las dos arterias. En aquellos casos de ausencia completa del septum aortopulmonar, no existe el remanente del tronco de la arteria pulmonar, por lo que las ramas pulmonares derecha e izquierda se originan directamente del tronco (tipo II de Collet y Edwards). La válvula truncal muestra, en la mayoría de los casos, continuidad fibrosa con la válvula mitral. Menos frecuentemente, cuando la comunicación interventricular es perimembranosa, se observa continuidad mitro-truncal-tricuspídea. Excepcionalmente existe infundíbulo subtruncal, lo que impide la continuidad fibrosa entre las válvulas atrioventriculares y la truncal. El calibre de las arterias pulmonares en esta patología está habitualmente aumentado; sin embargo, algunos casos pueden presentarse con hipoplasia de una o ambas ramas o mostrar zonas de estenosis en su trayecto.[13]

FISIOPATOLOGÍA

En la vida intrauterina, la presencia de un tronco arterioso común determina, por las características propias de la circulación fetal, que la saturación de oxígeno de la sangre que va a las arterias pulmonares y a la aorta descendente a través del conducto arterioso sea mayor de lo normal. Este factor a su vez determina una disminución de la resistencia vascular pulmonar, con el consiguiente retardo en la maduración de la vasculatura capilar pulmonar. De la magnitud del flujo sanguíneo que sale del corazón por el tronco arterioso hacia las arterias pulmonares, y de la disposición particular que tengan estas últimas, dependerá el desarrollo que va a adquirir la vasculatura pulmonar en el período intrauterino y sus consecuencias hemodinámicas posteriores.[14,15]

En la vida extrauterina, el tronco arterioso común produce dos consecuencias fisiopatológicas de importancia: la primera de ellas es la mezcla completa de la sangre saturada y desaturada a nivel de la comunicación interventricular, lo cual puede manifestarse clínicamente con cianosis ligera y en raros casos moderada; la segunda consecuencia es el cortocircuito de izquierda a derecha no restrictivo a nivel de los grandes vasos que emergen del tronco arterioso. Por otro lado, el origen de la aorta y de la arteria pulmonar de un tronco único ocasiona una presión de perfusión similar en los circuitos sistémico y pulmonar. La cantidad de sangre hacia uno u otro circuito dependerá de la relación entre las resistencias vasculares pulmonares y las sistémicas.[16]

Después del nacimiento, con la ligadura del cordón umbilical y el inicio de la respiración, las resistencias vasculares sistémicas aumentan y las resistencias pulmonares disminuyen. Lo anterior ocurre durante las dos o tres primeras semanas de vida en la mayoría de los casos de tronco arterioso que se acompaña de vasculatura pulmonar cuyo desarrollo ha alcanzado un calibre mayor durante la vida fetal y, por consiguiente, ha manejado un flujo sanguíneo excesivo hacia las arterias pulmonares. En tales condiciones, la relación flujo pulmonar/flujo sistémico, que era favorable al segundo, se invierte. En ausencia de obstrucción a nivel de la aorta, el circuito sistémico no sufre cambios de flujo ni de presiones y, si no existe estenosis de las ramas pulmonares, el circuito pulmonar maneja la misma presión que a nivel sistémico. La relación flujo pulmonar/flujo sistémico es la principal determinante de la saturación periférica de oxígeno. A medida que se reducen las resistencias pulmonares, se incrementa el gasto pulmonar, y de esta forma la saturación periférica en el período neonatal puede alcanzar cifras del 90%. Este incremento en la circulación pulmonar produce sobrecarga volumétrica del atrio y del ventrículo izquierdo, y puede condicionar insuficiencia ventricular izquierda.[14-17] La disfunción ventricular se hace todavía más manifiesta y agrava el cuadro clínico si existe en forma asociada insuficiencia de la válvula truncal. En muchos niños, la insuficiencia cardíaca aparece en la primera semana de vida manifestándose inicialmente con signos de insuficiencia ventricular izquierda o de edema agudo pulmonar, y posteriormente con signos de insu-

ficiencia ventricular derecha. De esta forma se establece una falla cardíaca precoz, que finalmente puede conducir al niño hacia una muerte prematura.

Sin embargo, existen algunos casos en los que las resistencias pulmonares permanecen elevadas o sufren un incremento progresivo a consecuencia de los cambios histológicos que experimentan las arteriolas pulmonares, estableciéndose un equilibrio entre las presiones y las resistencias de ambos circuitos. En estos casos, la falla ventricular izquierda se controla y las arteriolas pulmonares desarrollan poco a poco, durante el primer año de vida, los cambios estructurales habituales de las cardiopatías con hiperflujo. Estos cambios progresivos elevan las resistencias pulmonares, disminuyendo el hiperflujo pulmonar, así como la saturación periférica. Cuando las resistencias pulmonares son menores a las sistémicas, la saturación de oxígeno de la sangre periférica puede llegar a ser normal o discretamente baja. Los flujos preferenciales que existen habitualmente determinan el grado de saturación que presentan las arterias pulmonares en comparación con el que tiene la aorta.[15-17]

En general, el niño portador de tronco arterioso común tiene una sobrevida limitada, la cual se hace aún menor cuando existen otras lesiones asociadas por la falla cardíaca temprana que desencadenan. Los lactantes con arterias pulmonares de grueso calibre mueren antes del primer año de vida, un corto número sobrepasa el año y unos cuantos alcanzan la adolescencia. La insuficiencia cardíaca es la causa más frecuente de muerte en la infancia. Por lo tanto, el primer año de vida de los niños con esta malformación es determinante. Los que llegan a sobrevivir son los que generalmente desarrollan una elevación significativa de las resistencias pulmonares. En consecuencia se produce una disminución del flujo pulmonar y de la sobrecarga de volumen a las cavidades izquierdas, así como un aumento de la sobrecarga de presión al ventrículo derecho. En estas condiciones se provoca una inversión de la relación *gasto pulmonar/gasto sistémico*, por lo que la sangre periférica muestra una reducción cada vez mayor de su saturación de oxígeno, y la cianosis se hace manifiesta en forma progresiva.

Una condición hemodinámica semejante puede ocurrir en caso de que las arterias pulmonares sean hipoplásicas, o bien cuando un pulmón se encuentre irrigado por alguna arteria colateral sistémica. Sin embargo, en todos los casos; independientemente del grado de desarrollo intrauterino de la vasculatura pulmonar, la historia natural de esta patología muestra una irremediable progresión, en mayor o menor tiempo, hacia la enfermedad vascular pulmonar severa con el establecimiento del síndrome de Eisenmenger.[18]

DIAGNÓSTICO

Clínicamente, el paciente con tronco arterioso común en el período neonatal no presenta cianosis o ésta es muy ligera. Disminuye a medida que se incrementa el flujo pulmonar, pudiendo inclusive pasar desapercibida. Los síntomas encontrados son los habituales de las cardiopatías que se presentan con hiperflujo pulmonar, aunque tienen un comportamiento más acelerado que el encontrado en los defectos septales interventriculares. Una alteración anatómica importante en la historia natural es el calibre de las arterias pulmonares. En pacientes con arterias de grueso calibre, el deterioro es más grave que en aquellos que se asocian a estenosis o tienen hipoplasia de las ramas de la arteria pulmonar.

En resumen, el tronco arterioso común es una malformación que produce deterioro rápido hemodinámico y que, de acuerdo con las características anatomofuncionales, la evolución clínica estará en relación con tres factores fundamentales, a saber: a) la sobrecarga de volumen impuesta al corazón izquierdo por el hiperflujo pulmonar, por el aumento de la circulación de retorno y por la insuficiencia truncal; b) la presencia de resistencias pulmonares elevadas; c) la estenosis o hipoplasia de las arterias pulmonares.[14]

Al examen físico, en la inspección del paciente puede encontrarse cianosis de grado variable, la cual guarda estrecha relación con la magnitud de la perfusión pulmonar. Estos niños tienen diaforesis, dificultad para la alimentación, taquipnea y taquicardia. Se palpa en el ápex un impulso ventricular izquierdo marcado y un frémito a lo largo del borde esternal izquierdo. El primer ruido es único y está aumentado de intensidad. El segundo ruido en la base también es único, pero cuando existen cuatro valvas sigmoideas se puede escuchar desdoblado. En el borde esternal izquierdo se puede auscultar un chasquido protosistólico, signo muy sugestivo de la malformación. Se escucha, además, un soplo sistólico expulsivo en la parte media e izquierda del esternón, con irradiación excéntrica, así como un retumbo diastólico en el ápex. A medida que se elevan las resistencias pulmonares, desaparece el soplo diastólico en el ápex; disminuye posteriormente en forma progresiva el soplo sistólico y se incrementa la cianosis. Es raro escuchar un soplo continuo en la parte alta del precordio. Los casos con insuficiencia de la válvula truncal presentan soplo protomesodiastólico, independientemente de las características fisiopatológicas de la enfermedad, y los pulsos periféricos son amplios.[15-17]

Los datos radiológicos encontrados en la cardiopatía dependerán de las características de la circulación pulmonar y del valor de las resistencias vasculares pulmonares. Por lo general, el estudio radiológico muestra cardiomegalia moderada, con evidente dilatación del ventrículo izquierdo y con incremento de la circulación pulmonar. A medida que crecen las resistencias pulmonares, se reduce el hiperflujo pulmonar y el grado de cardiomegalia (**Figura 27.3**). En las primeras etapas, la cardiomegalia ocurre básicamente a expensas de las cavidades izquierdas, y cuando las resistencias vasculares se elevan, se reduce el tamaño del corazón, así como el hiperflujo pulmonar. La circulación pulmonar en la periferia de los campos pulmonares decrece y, en forma simultánea, aumenta su grosor a nivel de los hilios.

Aunque se origine en una sola arteria del corazón, el pedículo arterial es ancho debido a que el tronco arterioso es de mayor calibre y representa parte tanto de la aorta ascendente como del tronco de la arteria pulmonar. En un número importante de casos, el arco aórtico está a la derecha, situación que puede sugerir la posibilidad de alteración genética del tipo de la microdeleción en el cromosoma 22. El arco medio izquierdo adquiere características variables de acuerdo con el origen del tronco y las arterias pulmonares; podrá estar excavado, recto o dilatado. En un número significativo de enfermos se observa un origen anormal de una u otra rama de la arteria pulmonar, que se encuentran elevadas. Es más frecuente que la rama izquierda de la arteria pulmonar se halle más elevada

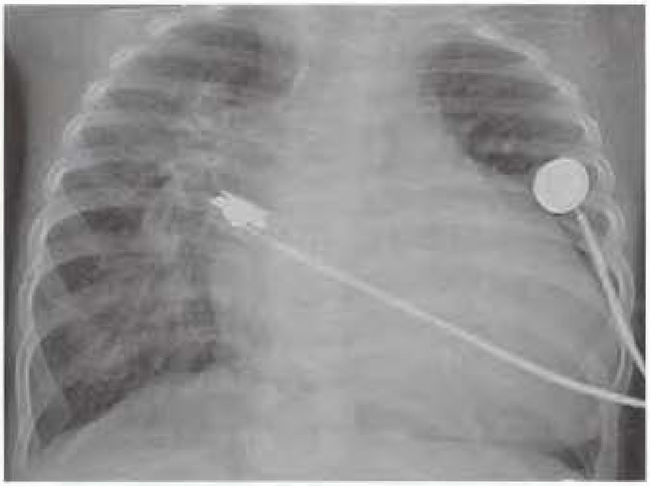


Figura 27.3. Radiografía de tórax en la incidencia posteroanterior de un lactante menor portador de tronco arterioso común. La cardiomegalia es significativa, fundamentalmente a expensas de las cavidades izquierdas, el arco medio está recto y el arco aórtico se sitúa a la derecha.

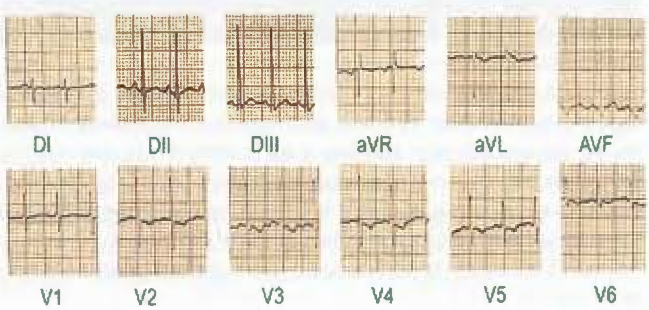


Figura 27.4. Electrocardiograma donde se observa eje eléctrico AQRS desviado a la derecha por crecimiento de cavidades derechas con sobrecarga sistólica del ventrículo derecho.

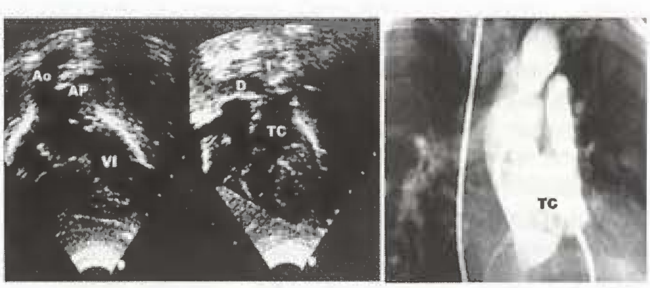


Figura 27.5. Correlación ecográfica con angiografía en un paciente con tronco arterioso tipo I. La imagen muestra una arteria que sale del corazón cabalgando sobre el septum interventricular. Las sigmoideas del tronco están engrosadas. Abreviaciones: TC - Tronco común. D - Rama derecha arteria pulmonar. I - Rama izquierda de la arteria pulmonar. Ao - Aorta. AP - Arteria pulmonar. VI - Ventrículo izquierdo.

hipertrofia del ventrículo derecho es habitual en los casos con hiperflujo pulmonar, mientras que la hipertrofia aislada del ventrículo derecho está presente en aquellos pacientes en edades mayores o con hipertensión arterial pulmonar severa. Es común encontrar alteraciones de la repolarización, especialmente en aquellos lactantes en franca insuficiencia cardíaca, o bien que presentan estenosis o insuficiencia truncal.[17]

El diagnóstico de *tronco arterioso común* se hace con relativa facilidad por medio de la ecocardiografía bidimensional.[19,20] Al utilizar los cortes paraesternal, subcostal y supraesternal, es posible establecer con seguridad el diagnóstico de tronco común. Se puede observar que existe una sola arteria conectada al corazón, habitualmente cabalgando sobre el septum interventricular (**Figura 27.5**). Además no se encuentra infundíbulo del ventrículo derecho o comunicación directa entre esta cámara y el tronco de la arteria pulmonar. El otro punto importante en el diagnóstico ecocardiográfico es la identificación del origen y trayecto de las ramas de la arteria pulmonar. En aquellos casos en los que las ramas de la arteria pulmonar se originan posteriormente, es más fácil identificarlas en las aproximaciones paraesternal, supraesternal o subcostal, utilizando el plano sagital. Si las arterias pulmonares nacen a la izquierda, es más sencillo visualizarlas con las aproximaciones apical, de las cuatro cámaras o subcostal. Por las características anatómicas de la malformación, no es fácil hacer la diferenciación ecocardiográfica entre el tronco tipo I y tipo II. La aproximación supraesternal resulta de utilidad para el diagnóstico de tronco común con interrupción del arco aórtico. El Doppler codificado a color permite cuantificar con precisión la disfunción de la válvula truncal.[19,20]

El cateterismo cardíaco tiene su lugar en aquellos enfermos que ameritan una valoración funcional más precisa, como la cuantificación de las resistencias pulmonares, o bien en aquellos casos con estenosis de las ramas de la arteria pulmonar, de difícil diagnóstico por medio de la ecocardiografía transtorácica. Por medio de la vía venosa, habitualmente no se logra pasar el catéter hasta las arterias pulmonares cuando emergen por separado del tronco arterioso, principalmente si existe estenosis en sus ostia. Por ello es preferible llevar a cabo un cateterismo retrógrado, utilizando catéteres y maniobras adecuadas para visualizar el sitio de nacimiento de las arterias pulmonares, el diámetro de sus orificios, su calibre y su trayecto (**Figura 27.6**).

Mediante el análisis de las oximetrías se encuentra un aumento de la saturación de oxígeno a nivel de la vía de salida del ventrículo derecho como manifestación del cortocircuito de izquierda a derecha a través de la comunicación interventricular. Es posible detectar otro salto oximétrico a nivel del tronco arterioso debido a la mezcla de sangre con saturación elevada proveniente del ventrículo izquierdo en el caso de que exista una circulación pulmonar adecuada; sin embrago, la saturación de la aorta es baja. Su disminución es más acentuada cuanto menor sea el flujo pulmonar. Así, se obtienen cifras de entre 50 y 60% cuando el flujo pulmonar es pobre y saturaciones de entre 85 y 90% cuando hay hiperflujo pulmonar.[21]

Las presiones sistólicas de ambos ventrículos, del tronco arterioso y de las arterias pulmonares son similares, a menos que alguna o ambas ramas pulmonares presenten estenosis o hipoplasia. Cuando existe insuficiencia de la válvula troncal, la presión de pulso arterial periférico aumenta en un patrón semejante al que ocurre en la insuficiencia aórtica.

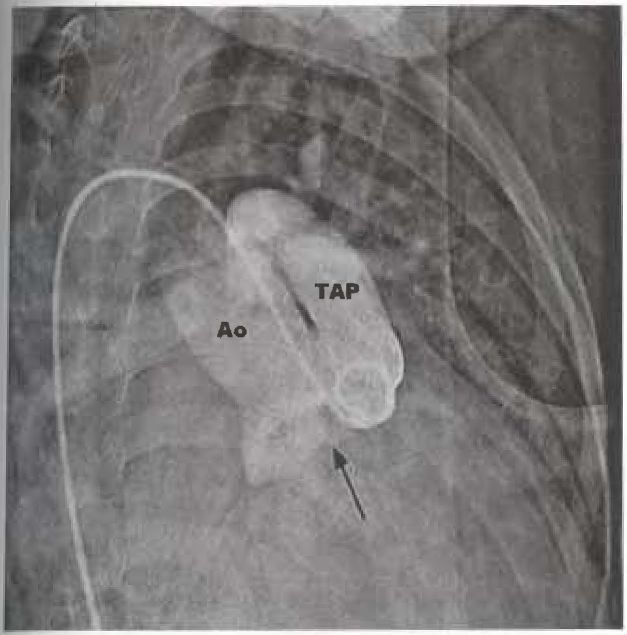


Figura 27.6. La opacificación de ambas arterias lograda con un angiocardiograma practicado por encima del piso sigmoideo muestra que existe una sola válvula de la que emerge un tronco arterioso y da origen tanto a la aorta como al tronco de la arteria pulmonar, tal como ocurre en el tronco arterioso común tipo I. La arteria pulmonar tiene un calibre similar al de la aorta. Abreviaciones: Ao - Aorta. TAP - Arteria pulmonar.

La valoración hemodinámica del tronco arterioso no estará completa si no se cuenta con el cálculo de las resistencias pulmonares, y ante la posibilidad de que puedan existir diferencias significativas entre los dos pulmones, se sugiere efectuar una angiografía pulmonar magnificada en cuña bilateral para poder evaluar con mayor precisión la presencia y grado de severidad de la enfermedad vascular pulmonar obstructiva, y, en caso de persistir las dudas, se puede llevar a cabo reto con oxígeno al 100% o farmacológico con adenosina u óxido nítrico.

Siempre debemos recordar que el valor de las resistencias pulmonares dependerá del momento de la evolución de la cardiopatía. En el recién nacido, las resistencias arteriolares pulmonares se encuentran elevadas y disminuyen a 3 o 4 U W en las primeras semanas de vida, sin llegar a valores normales. En la mayoría de los pacientes se elevan nuevamente durante el transcurso del primer año de vida. Del conocimiento de tales características dependerá la indicación operatoria, ya que existe una estrecha relación entre las resistencias pulmonares y la mortalidad operatoria.[22]

La angiocardiografía permite demostrar estenosis en el origen o en el trayecto de las ramas de la arteria pulmonar. La estrechez en el origen de la arteria pulmonar puede sugerir que ambas arterias han nacido en forma independiente, por lo que siempre es necesario el angiocardiograma por encima del plano valvular. Las estenosis en el trayecto son de más fácil diagnóstico a partir del aortograma en oblicua izquierda o en oblicua derecha elongada.

Habitualmente la arteria coronaria izquierda se origina del seno posterior e izquierdo, mientras que la coronaria derecha proviene del seno anterior y derecho. Se pueden observar, en un número significativo de pacientes, variaciones del patrón coronario; existe cierta tendencia a que la arteria coronaria derecha tenga origen en el cuadrante anterior y derecho, mientras que la izquierda, en el cuadrante anterior e izquierdo. Esto ocurre con válvula truncal bicúspide, tricúspide o cuadricúspide. La arteria coronaria derecha que cruza el infundíbulo del ventrículo derecho puede ser encontrada en el 13% de los casos, mientras que la presencia de una sola arteria coronaria se reporta en el 18% de los estudios anatomopatológicos.[23]

Entre los defectos asociados a considerar previo a la cirugía destacan: arco aórtico derecho, conducto arterioso permeable, vena cava superior izquierda persistente, comunicación interatrial y nacimiento anómalo de la arteria subclavia. Resulta de gran importancia recordar que el 30% de los pacientes con tronco arterioso común presentan una alteración en el cromosoma 22, situación que implica problemas inmunológicos, infecciosos, metabólicos y un pronóstico a mediano y largo plazo diferente en comparación con los que no padecen esta alteración genética. Por lo anterior, se recomienda la realización de un estudio genético en los pacientes con tronco común arterioso, para determinar la presencia de microdeleciones en el cromosoma 22 con la técnica de hibridación in situ con fluorescencia (FISH, por sus siglas en inglés), sobre todo si se observa un fenotipo sugestivo o anomalías asociadas como el arco aórtico derecho o una arteria subclavia aberrante.[24]

Otros métodos de imagen, como la resonancia magnética nuclear, están tomando un lugar preponderante en el estudio de los pacientes con esta cardiopatía congénita, ya que permite definir con claridad la anatomía y aspectos hemodinámicos como el grado de insuficiencia o estenosis de la válvula truncal, y se espera que en un futuro también proporcione información confiable sobre las resistencias arteriolares pulmonares (Figura 27.7). También los pacientes corregidos requieren de un seguimiento periódico de imagen, y en este sentido la resonancia magnética nuclear constituye una de las técnicas de elección debido a las ventajas que aporta, como son: alta resolución, sin problemas de ventana y un amplio campo de visión que permite la valoración de estructuras extracardíacas.

TRATAMIENTO

Los objetivos que se persiguen en el tratamiento del tronco arterioso común son: 1) restituir la anatomía normal y la conexión en serie entre los circuitos sistémico y pulmonar, cerrando el defecto interventricular; 2) evitar la progresión de la patología hacia la enfermedad vascular pulmonar grave; 3) preservar la función miocárdica de bomba; 4) mejorar la calidad de sobrevida con una clase funcional clínica adecuada; y 5) corregir las alteraciones, cuando existen, de la válvula troncal.

El tratamiento médico en esta cardiopatía simplemente es coadyuvante, ya que se usa para optimizar las condiciones preoperatorias del paciente, al igual que para mantener la estabilidad hemodinámica en el postoperatorio. La mayor parte de los enfermos responden en forma adecuada al tratamiento para la insuficiencia cardíaca. Sin embargo, esta respuesta no es duradera ni evita la solución definitiva, que es el tratamiento quirúrgico. Las prostaglandinas E_1 están indicadas en aquellos enfermos que presentan,



Figura 27.7. Angiorresonancia de un paciente con tronco arterioso tipo I (cortesía Dra. Aloha Meave).

además, interrupción del arco aórtico, con el propósito de mantener el conducto arterioso permeable y conservar el flujo sanguíneo a la parte inferior del cuerpo.

La cirugía adquiere un rol primordial en el tratamiento del tronco arterioso común, y debe establecerse en forma oportuna y temprana. La sola confirmación diagnóstica de un tronco arterioso común, independientemente de su variedad morfológica o de la presencia de otras lesiones intracardíacas acompañantes, constituye una indicación absoluta para cirugía. La reparación quirúrgica de esta patología debe hacerse idealmente antes de los 6 meses para evitar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar grave. Sin embargo, los grandes avances en la protección miocárdica y en el manejo postoperatorio durante la última década han permitido establecer una clara tendencia en muchos grandes centros en el mundo que consiste en realizar la corrección total en el período neonatal o en los primeros meses de vida. La única contraindicación para la corrección quirúrgica es la presencia de síndrome de Eisenmenger.

Con el paso del tiempo se ha desarrollado una serie de alternativas quirúrgicas cuyo espectro abarca desde los procedimientos paliativos más simples (como el bandaje del tronco o de ambas ramas pulmonares), hasta las correcciones quirúrgicas más complejas (como la reparación por septación aortopulmonar intraluminal del tronco arterioso). En 1968, McGoon[25] introdujo el concepto de restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar con el uso de un homoinjerto aórtico. En 1973, Bowman y Hancock[26] desarrollaron un injerto protésico tubular de Dacron provisto de una válvula de pericardio porcino fijada en glutaraldehído. La primera serie de reparación quirúrgica exitosa de tronco arterioso mediante restitución extracardíaca de la continuidad ventrículo-pulmonar fue publicada por Ebert y colaboradores en 1984.[27] Desde entonces, la técnica quirúrgica no ha sufrido grandes modificaciones, pero los actuales avances en la protección miocárdica y en cuidados postoperatorios neonatales han permitido mejorar notablemente los resultados de la corrección quirúrgica en edades cada vez menores.[28-31] Actualmente se han abandonado las técnicas paliativas y el tratamiento de elección es la corrección quirúrgica total del tronco arterioso. Las alternativas técnicas más usadas pueden clasificarse en dos grandes grupos: los procedimientos de reparación principal y los procedimientos complementarios.

Los procedimientos de reparación principal dependen de la variación anatómica presente en el tronco arterioso a tratar. Los preceptos básicos de la técnica incluyen la separación del tronco o las ramas pulmonares del tronco arterioso común; la reparación de los defectos resultantes en el tronco arterial que se convertirá en aorta; el cierre del defecto septal interventricular; y la restitución de la continuidad ventrículo derecho-arteria pulmonar mediante el uso de un conducto extracardíaco valvulado (Figura 27.8).[32] El abordaje quirúrgico clásico es la esternotomía media longitudinal y la corrección quirúrgica se lleva a cabo mediante circulación extracorpórea.

La corrección comienza mediante el aislamiento del o los botones pulmonares del tronco arterioso. En el tipo I se reseca un solo botón correspondiente al tronco pulmonar, mientras que en el tipo II el botón de resección debe ser más amplio para abarcar los dos ostia de ambas ramas pulmonares. En el tronco tipo III de la clasificación de Collett y Edwards, se resecan los dos botones pulmonares por separado para posteriormente reunirlos en conjunto suturándolos en forma independiente sobre un parche circular (de pericardio o sintético) en forma de plato que servirá para la posterior restitución pulmonar. El defecto vascular que deja la resección del botón se reconstruye suturándolo con parche de pericardio (autólogo o bovino) o sintético, de tal forma que se restituye la anatomía tubular del tronco arterial que quedará como aorta. Se procede a realizar una ventriculotomía derecha y, a través de ella, se cierra el defecto septal interventricular con un parche de pericardio o sintético, redirigiendo el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta. Finalmente, la restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar se efectúa mediante el uso de un conducto, habitualmente valvulado, que se sutura en su extremo distal al botón pulmonar resecado (troncos tipo I y II) o al parche en forma de plato que reúne los botones pulmonares independientes (tronco tipo III). El extremo proximal del conducto se sutura a los bordes de la ventriculotomía derecha, completando así la corrección total. En el manejo de las crisis de hipertensión pulmonar que presentan estos pacientes en el postoperatorio inmediato, ha resultado de utilidad la redirección del flujo del ventrículo izquierdo a la aorta con un parche valvulado que permite la descompresión del ventrículo derecho y mantiene el gasto sistémico sacrificando parcial y temporalmente la saturación del paciente.[18]

Los conductos extracardíacos utilizados para restituir la continuidad ventrículo-pulmonar pueden ser homoinjertos, xenoinjertos o conductos sintéticos. Tradicionalmente los más empleados fueron los homoinjertos. Sin embargo, la falta de disponibilidad de diferentes tamaños, aunada al elevado costo de su preservación ha impuesto la necesidad de desarrollar otras alternativas. De esta manera se incorporó al mercado el uso los xenoinjertos industrializados, como el conducto valvulado de yugular de bovino (Contegra sin soporte, Medtronic, Inc.) y el xenoinjerto de válvula pulmonar de porcino sin soporte y con raíz (Shelhigh, Inc., Union).[33,34] Finalmente, como una alternativa más, surgió el uso de los conductos sintéticos de *woven Dacron* con válvula de pericardio bovino. La ventaja de este último conducto consiste en poseer mayor disponibilidad en diferentes diámetros y conllevar un costo menor en relación con los homoinjertos y xenoinjertos, aspectos que son de particular relevancia para la mayor parte de la población de pacientes que recibimos en nuestro medio.

En 1990, Barbero-Marcial[35] desarrolló una técnica de corrección con tejido autólogo, aplicable sólo a los casos de tronco arterioso tipo I y II de Collett y Edwards. Esta técnica consiste en realizar una incisión desde la rama pulmonar izquierda hasta

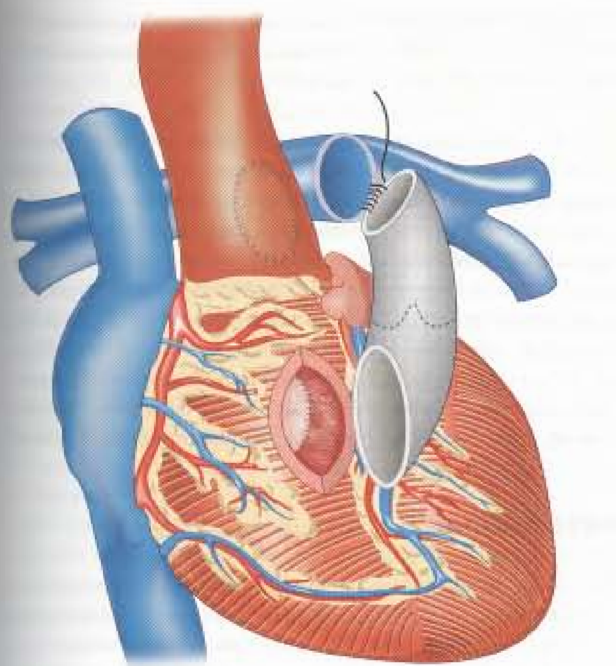


Figura 27.8. Cirugía de Rastelli en la reparación quirúrgica del tronco arterioso común: 1) Separación de las ramas pulmonares del tronco arterioso común. 2) Reparación del defecto resultante en el tronco arterial que se convertirá en aorta. 3) Cierre del defecto septal interventricular. 4) Restitución de la continuidad ventrículo derecho-arteria pulmonar mediante el uso de un conducto extracardíaco.

el seno de Valsalva izquierdo. Se coloca un parche de pericardio con el que se separa el (los) ostium (ostia) pulmonar(es) del resto del tronco arterioso, septándolo(s) de forma tal que se crea una nueva aorta. Se efectúa una ventriculotomía derecha inmediatamente por debajo del seno de Valsalva izquierdo, se cierra la comunicación interventricular por esa vía, y se coloca un parche de pericardio para crear un túnel desde el ventrículo derecho hasta el tronco o las ramas pulmonares correspondientes. Si los cabos anastomóticos quedan muy lejanos uno del otro, se puede usar orejuela izquierda para completar la pared posterior del túnel ventrículo-pulmonar.

Los procedimientos complementarios dependen de las lesiones intracardíacas asociadas al tronco arterioso. De esta forma, comprenden el cierre de una comunicación interatrial (por sutura primaria, con parche de pericardio autólogo o bovino); corrección de una conexión anómala parcial de venas pulmonares (mediante redirección del flujo o reimplante correspondiente de la vena pulmonar anómala); o reparación de una valvulopatía mitral congénita. Además, se incluye a todo el grupo de técnicas destinadas a corregir cualquier otra eventual lesión cardiovascular presente en forma concomitante al tronco arterioso, ya sea de manera independiente o como parte de su anatomía. De particular relevancia es la reparación de lesiones de la válvula truncal. La comisurotomía (en los casos de estenosis) o la plicatura subcomisural con resuspensión de las valvas sigmoideas truncales (en los casos de insuficiencia) son técnicas útiles para lograr una adecuada continencia valvular. Cuando no es posible ningún tipo de plastia, se debe plantear la necesidad del cambio valvular por prótesis, de manera ideal, mecánica.

Los resultados del tratamiento quirúrgico del tronco arterioso común son, en general, satisfactorios. La mortalidad inicial reportada en la literatura en relación con la corrección quirúrgica del tronco arterioso común fue alta, llegando a cifras promedio del 44%, y sólo en aquellos grupos de pacientes mayores de 6 meses la mortalidad operatoria disminuyó dramáticamente ($\leq$ 5%). Por lo tanto, era justificable, en base a estos resultados, el posponer la cirugía correctiva del tronco arterioso en neonatos para etapas más avanzadas de la vida. Por otro lado, también existen potenciales riesgos del retraso en el tratamiento quirúrgico, tales como la hipertensión pulmonar o la falla cardíaca bien establecidas. En la actualidad, muchas series han demostrado excelentes resultados de la reparación primaria en el neonato y lactante menor con mortalidad operatoria del 5 al 13%, atribuible a los avances en el manejo preoperatorio, intraoperatorio y postoperatorio, en relación con los de las décadas pasadas.[28-31]

En cuanto a los resultados a mediano y largo plazo, podemos decir que, independientemente del tipo de conducto usado en la restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, las causas más frecuentes de morbilidad son la estenosis por calcificación, por desproporción paciente-conducto dado por el crecimiento o la compresión esternal del conducto. Esto lleva a la necesidad de tener que reoperar a los pacientes en el mediano a largo plazo para reemplazar estos conductos, lo cual se asocia indefectiblemente a un mayor riesgo de morbimortalidad.

En relación con este aspecto, las experiencias informadas en la literatura son controversiales. Kalvrouziotis y colaboradores[36] reportan una elevada incidencia de reintervenciones (por cateterismo intervencionista o por cirugía) en los grupos de pacientes en los que se usó homoinjertos aórticos (14% de sobrevida libre de reintervención a 10 años). Los homoinjertos pulmonares mostraron una mejor sobrevida libre de reintervención (82% a los 8.5 años). Los xenoinjertos Contegra y Shelhigh tuvieron una sobrevida similar (70% a 27 meses y 67% a 34 meses, respectivamente), pero el tiempo de seguimiento fue muy corto para poderlos comparar con los homoinjertos y sacar conclusiones definitivas. Sin embargo, Sierra y colaboradores[33] comparan la evolución entre homoinjertos y Contegra en la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho en niños con un promedio de edad de 4.9 años y concluyen que la sobrevida libre de reintervención por estenosis de los conductos es similar (81.3% a 7 años para los homoinjertos y 90.7% a 7 años para el Contegra).

Forbess y colaboradores[37] analizaron los resultados de los homoinjertos pulmonares según grupos de edad, determinando que la sobrevida libre de reintervención a los 5 años es dramáticamente menor en los menores de un año (25%) en comparación con los pacientes entre 1 y 10 años (61%) o con los mayores de 10 años (81%).

Lacour-Gavet y colaboradores[38] estudian la evolución de diversas técnicas en la reparación del tronco arterioso en niños con un promedio de edad de 41 días y establecen que la sobrevida actuarial libre de reintervención (para reoperación o angioplastia) a los 7 años fue del 100% para el grupo de pacientes que recibieron

conductos de pericardio, 80% para aquellos a quienes se les realizó anastomosis directa, 77% para aquellos en los que se usó tubo protésico de woven Dacron valvulado, y sólo de 43% para los que recibieron homoinjertos. Este estudio refuerza el concepto de que el uso de homoinjertos a edad temprana es un factor de riesgo para la posibilidad de una reoperación precoz.

La sobrevida libre de reintervención por estenosis del tubo de woven Dacron con válvula de pericardio en el mediano plazo muestra una clara tendencia a ofrecer ventajas en relación con los homoinjertos en la etapa de lactancia por su menor incidencia de estenosis, mayor disponibilidad y bajo costo. Sin embargo, la principal desventaja técnica del injerto tubular de woven Dacron es la rigidez de este material, si la comparamos con la consistencia de los homoinjertos o de la yugular bovina. Por otra parte, al momento de la reoperación a mediano o largo plazo por desproporción del tamaño del tubo/crecimiento del paciente, la fibrosis que forma este tubo permite la reconstrucción de la conexión ventrículo-pulmonar con material autólogo, incluso requiriendo el implante de una válvula (técnica de *peeling*).[39]

El impacto del cateterismo intervencionista sobre el conducto de restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar o sobre las ramas pulmonares distales al mismo ha sido estudiado por Forbess y colaboradores.[37] En todas las correcciones de pacientes menores de 10 años encontraron que la sobrevida del conducto con intervencionismo no era diferente de la de aquellos que no fueron sometidos a intervencionismo. Aquellos conductos que fueron intervenidos en promedio estaban libres, antes de volver a estenosarse, 2.3 años después del procedimiento. Si se considera que esos conductos hubiesen sido reemplazados quirúrgicamente en el momento del primer intervencionismo, es probable que una indicación apropiada de cateterismo intervencionista prolongara la vida media del conducto. Esto puede ser particularmente benéfico en pacientes que están en crecimiento. En este contexto, aumentar la vida media del conducto por intervencionismo permite que el cirujano posponga la cirugía para un momento en el que el conducto a reemplazar sea más grande y en un paciente de mayor edad. Esto también incrementará la sobrevida del nuevo conducto de reemplazo.

En el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, en un estudio que abarcó de enero del 2001 hasta diciembre del 2007, 18 pacientes con edad promedio de 2.5 años (3 meses a 12 años) y peso promedio de 9.5 kg (3.8 a 28.5 kg) fueron sometidos a corrección quirúrgica de tronco arterioso común "simple". En la mayoría de estos casos, la referencia a esta institución para completar el estudio y tratamiento fue tardía. Se excluyeron de esta cifra todos los casos que llegaron en choque cardiogénico y aquellos con lesiones o anatomía compleja. De acuerdo a la clasificación de Collett y Edwards, 12 casos correspondieron al tipo I (66%), cinco al tipo II (28%) y uno al tipo III (6%). La continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar se restituyó mediante un tubo de woven Dacron con válvula de pericardio en 15, xenoinjertos en dos y tubo de woven Dacron con válvula de PTFE en uno. La mortalidad operatoria fue del 5.6% (un fallecido por hipertensión pulmonar severa). No hubo mortalidad en el mediano plazo. La capacidad funcional clínica mejoró en todos los casos en el medio plazo. De los 17 sobrevivientes, tres desarrollaron estenosis del tubo de woven Dacron con válvula de pericardio y sólo uno de ellos requirió plastia con balón percutánea. La sobrevida libre de reintervención en el mediano plazo por estenosis del tubo valvulado fue del 76% a 5 años.[40]

En conclusión, la reparación quirúrgica contituye la alternativa de elección en el tratamiento del tronco arterioso común simple por su relativa baja morbimortalidad y sus buenos resultados en el corto y mediano plazo. La restitución de la continuidad ventrículo-pulmonar con tubo de woven Dacron y válvula de pericardio progresa irremediablemente hacia la estenosis en el mediano plazo, pero confiere un lapso de tiempo razonable para permitir el crecimiento del niño antes de tener que reintervenirlo. Adicionalmente, es probable que el tratamiento intervencionista pueda posponer el tiempo quirúrgico para reemplazar el tubo de woven Dacron con válvula de pericardio y permita incrementar su tiempo de vida útil.

REFERENCIAS

1. Moller JH. Prevalence and incidence of cardiac malformations. En: Moller JH, ed. Surgery of congenital heart disease, Pediatric Cardiac Care Consortium 1984 –1995. Philadelphia: Futura; 1998. p. 19.
2. Corno AF. Congenital heart defects. Decision making for surgery. Darmstadt, Germany: Steinkopf Verlag; 2004. p. 71.
3. Mavroudis C, Backer CL. Truncus arteriosus. En: Mavroudis C, Backer CL, eds. Pediatric cardiac surgery. 3rd ed. St Louis: CV Mosby; 2003. p. 339.
4. Klewer SE, Behrendt DM, Atkins DL. Truncus arteriosus. En: Moller JH, ed. Surgery of congenital heart disease, Pediatric Cardiac Care Consortium 1984 –1995. Philadelphia: Futura; 1998. p. 271.
5. Jacobs M. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Truncus arteriosus. Ann Thorac Surg 2000; 69:S50.
6. Collett RW, Edwards JE: Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. Surg Clin N Am 1949: 29: 1245.
7. Becker AE, Anderson RH: Cardiac pathology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1982. p. 14.
8. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aortico-pulmonary trunk (Truncus Arteriosus communis) and its embryonic implications. A study of 57 necropsy cases. Am J Cardiol 1965; 16:406.
9. Van Praagh R. Truncus arteriosus: what is it really and how should it be classified? Eur J Cardiothorac Surg 1987; 1: 65.
10. Perron J, Moran AM, Gauvreau K, et al. Valved homograft conduit repair of the right heart in early infancy. Ann Thorac Surg 1999; 68:542.
11. Anderson KR, Mc Goon DC, Lie JT. Surgical significance of the coronary artery anatomy in truncus arteriosus communis. Am J Cardiol 1978; 41:76.
12. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG (eds.). Truncus arteriosus. En: Cardiac surgery. New York: Churchill Livingston; 2003. p. 1200.
13. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications: A study of 57 necropsy cases. Am J Cardiol 1965; 16: 406.
14. Rudolph AM. Congenital disease of the heart. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc.; 1974. p. 527.
15. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 455.
16. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia: WB Saunders Company; 1994. p. 291.
17. Freedom RM. Anomalies of aortopulmonary septation: persistent truncus arteriosus, aortopulmonary septal defect, and hemitruncus ar-

teriosus. En: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF. Neonatal heart disease. Londres: Springer-Verlag; 1992. p. 429.
18. Mosca RS, Bove EL. Truncus arteriosus. En: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS, eds. Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. Stamford, CT: Appleton and Lange; 1996. p. 1211.
19. Vargas-Barron J, Sahn DJ, Attie F, et al. Two-dimensional echocardiographic study of right ventricular outflow tract and great artery anatomy in pulmonary atresia with ventricular septal defect and truncus arteriosus. Am Heart J 1983; 105: 281.
20. Higgins CB, Silvermann NH, Kersting-Sommerhoff BA, Schimidt K. Congenital heart disease. Echocardiography and magnetic resonance imaging. New York: Raven Press; 1990. p. 192.
21. Moir DD, Edwards WD, Julsrud PR, et al. Truncus arteriosus. En: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA. Heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins Company; 1989. p. 504.
22. Soto B, Pacífico AD. Angiocardiography in congenital heart malformations. Mount Kisco, NY: Futura Publishing Company Inc.; 1990. p. 433.
23. De la Cruz MV, Cayre R, Angelini P, et al. Coronary arteries in truncus arteriosus. Am J Cardiol 1990; 66: 1482
24. Buendía A, Calderón-Colmenero J, Aizpuru E, et al. Deleción en el cromosoma 22 (22q.11.2). Etiología de cardiopatías congénitas troncoconales. Arch Inst Cardiol Mex 2000; 70: 148.
25. McGoon DC, Rastelli GC, Ongley PA. An operation for correction of truncus arteriosus. JAMA 1968; 205(2):69.
26. Bowman FOG, Hancock WD, Malm JR. A valve containing dacron prosthesis: Its use in restoring pulmonary artery-right ventricular continuity. Arch Surg 1973; 107: 724.
27. Ebert PA, Turley K, Stanger P, et al. Surgical treatment of truncus arteriosus in the first 6 months of life. Ann Surg 1984; 200(4): 451.
28. Danton MHD, Barron DJ, Stumper O, et al. Repair of truncus arteriosus: a considered approach to right ventricular outflow tract reconstruction. Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20:95.
29. Chen JM, Glickstein JS, Davies RR, et al. The effect of repair technique on postoperative right-sided obstruction in patients with truncus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:559.
30. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, et al. Truncus arteriosus repair: outcomes, risk factors, reoperation and management. Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20:221.
31. Ullmann MV, Gorenflo M, Sebening C, et al. Long-term results after repair of truncus arteriosus communis in neonates and infants. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 51:175.
32. Behrendt DM, Macdonald D. Truncus repair with a valveless conduit in neonates. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110:1148.
33. Sierra J, Christenson J, Lahlaidi N, et. al. Right ventricular outflow tract reconstruction: what conduit to use? Homograft or Contegra? Ann Thorac Surg 2007; 84: 606.
34. Kim W-H, Min SK, Choi CH, et al. Follow-up of Shelhigh porcine pulmonic valve conduits. Ann Thorac Surg 2007; 84: 2047.
35. Barbero-Marcial M, Riso A, Atik E, Jatene A. A technique for correction of truncus arteriosus types I and II without extracardiac conduits. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99: 364.
36. Kalavrouziotis G, Purohit M, Ciotti G, et.al. Truncus arteriosus communis: early and mid-term results of early primary repair. Ann Thorac Surg 2006; 82:2200.
37. Forbess J, Ashish S, St. Louis J, et.al. Cryopreserved homografts in the pulmonary position: determinants of durability. Ann Thorac Surg 2001; 71:54.
38. Lacour-Gayet F, Serraf A, Komiya T, et al. Truncus arteriosus: influence of techniques of right ventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111:849.
39. Cerfolio RJ, Danielson GK, Warnes CA, Puga FJ, et al. Results of an autologous tissue reconstruction for replacement of obstructed extracardiac conduits. J Thorac Cardiovasc Surg. 1995; 110 (5):1359.
40. Curi-Curi J, Cervantes J, Soulé M, Erdmenger J, Calderón-Colmenero J, Ramírez S. Early and midterm results of an alternative procedure to homografts in primary repair of truncus arteriosus comunis. Congenit Heart Dis 2010; 5: 262



UNIDAD

VI

MALFORMACIONES ARTERIALES PULMONARES Y SUBPULMONARES

Capítulo

28 Estenosis pulmonar valvular, infundibular y de ramas pulmonares

Dr. Juan Calderón-Colmenero, Dr. Carlos Zabal Cerdeira y Dr. Pedro José Curi-Curi

ESTENOSIS VALVULAR PULMONAR

Se considera que la mitad de todas las malformaciones cardíacas tienen como defecto asociado una estenosis pulmonar. Puede localizarse en la propia cavidad ventricular, en la vía de salida del ventrículo derecho, en la válvula pulmonar, en el tronco o en las ramas de la arteria pulmonar. Como lesión aislada, su incidencia va del 3 al 5%, pero su tasa de recurrencia familiar es alta, lo que apoya que un sustrato subyacente esté relacionado a un trastorno genético. Está bien establecida la base genética en pacientes con síndrome de Noonan y Williams, además de que destacan factores no genéticos como el síndrome de rubéola congénito, que ha ido disminuyendo debido a la tasa de cobertura de vacunación en México.[1,2]

La alteración hemodinámica de los distintos tipos de obstrucción es similar; en cambio, la determinación del sitio de la obstrucción es importante porque modifica la clínica, la historia natural, el pronóstico y el tipo de tratamiento. La gravedad de la estenosis valvular pulmonar se cuantifica de acuerdo con la magnitud del gradiente de presión que existe entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar. La estenosis ligera cursa con elevación de la presión sistólica del ventrículo derecho a un valor no mayor al 50% del de la presión arterial sistémica. La de grado moderado está en el límite del 50 al 75%, y la grave tiene una presión intraventricular derecha superior al 75% del valor de la presión arterial sistémica. De acuerdo al gradiente, la estenosis pulmonar se ha clasificado en cuatro grupos: a) *trivial*, si el gradiente pico ≤ 25 mm Hg; b) *ligera*, cuando el gradiente se ubica entre 25 y 49 mm Hg; c) *moderada*, con gradiente entre 50 y 79 mm Hg; y d) *severa*, ≥ 80 mm Hg.[3-6]

La válvula pulmonar estenótica adopta la forma de un domo, debido a la fusión de las comisuras de las valvas, y protruye hacia el tronco de la arteria pulmonar. Esta fusión se inicia en las comisuras a nivel del anillo y se propaga hacia el centro. Las valvas suelen ser cortas, engrosadas y rígidas (**Figura 28.1**). En niños mayores y en los adultos no resulta rara la presencia de calcificación del orificio de apertura real. Las válvulas bicúspides o unicúspides se presentan en una menor incidencia que en la tetralogía de Fallot (entre 7 y 17%). Cuando existe estenosis mixta, valvular e infundibular, la anatomía de la válvula es similar a la de la forma aislada.

Como efecto secundario se produce hipertrofia de la pared ventricular, que es particularmente notable en la región del infundíbulo, ocasionando estrechamiento también subvalvular. Los cambios anatómicos encontrados en la válvula tricúspide, como aumento del grosor y fibrosis, parecen ser secundarios a la excesiva tensión física de la válvula, dada la elevada presión intraventricular, de tal modo que no es rara la insuficiencia de la tricúspide, el crecimiento del atrio derecho y la permeabilidad del foramen oval.

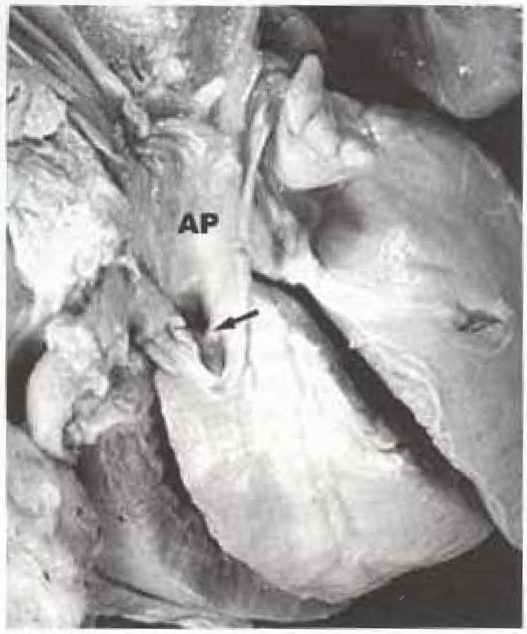


Figura 28.1. Pieza anatómica en donde se observa una estenosis pulmonar valvular (flecha) con hipertrofia concéntrica del ventrículo derecho. Abreviaciones: AP - Tronco de arteria pulmonar.

El ventrículo derecho puede ser de dos tipos morfológicos distintos. En el primero, la cavidad es pequeña y las trabeculaciones muy marcadas e hipertróficas; en el segundo, la hipertrofia no es tan acentuada y la cavidad tiene mayor tamaño. La dilatación postestenótica se debe a la elevada velocidad de la sangre a través de un orificio valvular pequeño. El grado de dilatación postestenótica no siempre se correlaciona con la gravedad de la obstrucción, y existen casos de estenosis poco importante con gran dilatación de la arteria pulmonar que sugieren una alteración primaria en su pared, similar a la observada en el síndrome de válvula pulmonar ausente.

En algunos casos, la estenosis valvular es consecuencia de una displasia valvar, en donde los velos valvulares están deformados y engrosados a tal grado que condicionan una importante obstrucción; esta situación se observa en pacientes con síndrome de Noonan.

FISIOPATOLOGÍA

El incremento en la presión del ventrículo derecho se encuentra en relación directa con el grado de obstrucción. En los casos con obstrucción de grados ligero o moderado, el gasto del ventrículo derecho

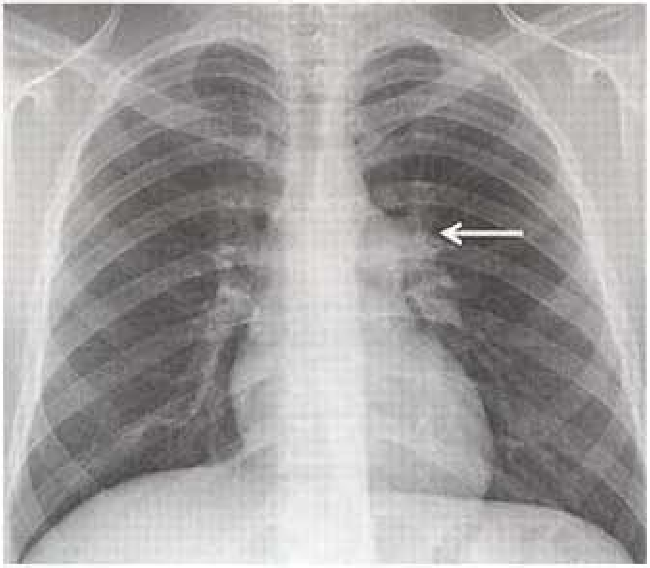


Figura 28.2. Radiografía PA de tórax de un paciente con estenosis valvular pulmonar severa, en la que se puede apreciar la prominencia del arco pulmonar (flecha) que refleja la dilatación postestenótica del tronco pulmonar. Nótese además la ausencia de cardiomegalia y el flujo pulmonar normal.

se mantiene dentro de valores normales, pero en las formas muy importantes está reducido, en forma muy significativa y similar a la observada en la atresia pulmonar con *septum* interventricular intacto. En el paciente adulto puede existir una desproporción entre la masa ventricular hipertrofiada y la red capilar coronaria; no así en el niño, donde predomina la hiperplasia, de tal modo que no suele haber tal disparidad, con un número de capilares proporcional al número de miofibrillas. Es por ello que el ventrículo derecho en estos casos es capaz de generar grandes presiones sin caer en insuficiencia y puede mantener un gasto pulmonar normal a pesar de la obstrucción.[1]

Si la estenosis es grave, aparece primero la hipertrofia y posteriormente el ventrículo derecho se dilata y cae en insuficiencia contráctil. En estas circunstancias, ya no se mantiene normal el gasto del ventrículo derecho y aparece hipoflujo pulmonar; la oxigenación de la sangre, en reposo, puede ser normal o suficiente para las demandas, pero invariablemente ocurre un aumento en la extracción tisular de oxígeno, de manera que se amplía su diferencia arteriovenosa. Con el esfuerzo, este mecanismo compensador resulta insuficiente y aparece la cianosis.

Generalmente, la cianosis ocurre en los casos con gran hipertrofia ventricular derecha, lo que condiciona disminución de la distensibilidad del ventrículo y elevación de la presión diastólica final ventricular y de la presión media del atrio derecho; este hecho lleva a un cortocircuito venoarterial a través de un foramen oval permeable o de una comunicación interatrial. En algunos casos de estenosis pulmonar grave se produce fibrosis endocárdica, probablemente resultante de isquemia crónica subendocárdica, lo que provoca una disminución de la distensibilidad y un aumento de la presión del llenado ventricular.

DIAGNÓSTICO

La *estenosis valvular pulmonar* se ha descrito como malformación cardíaca acompañante de diversos síndromes genéticos, tales como Noonan, Edwards (trisomía 18), Turner, rubéola congénita, Williams, entre otros.

Las estenosis pulmonares ligeras y moderadas cursan con un cuadro clínico distinto al de la estenosis grave. La gran mayoría se observa asintomática y el desarrollo físico suele ser normal. Los casos pueden ser detectados en exámenes médicos rutinarios o por un padecimiento intercurrente, al realizar la exploración precordial. Casi todos los casos de estenosis discreta, la mayoría de los moderados y unos cuantos de los graves son de diagnóstico casual. Los menos afectados pueden padecer disnea de esfuerzo y se cansan más fácilmente que los sanos con la actividad física habitual de la edad.

En la mayoría de los enfermos, la cianosis aparece tardíamente, en la segunda infancia o más tarde, pero dependerá del grado de obstrucción de la lesión y de la existencia de comunicación interatrial o permeabilidad del foramen oval. Casi siempre es de grado menor, dado el pequeño tamaño de la comunicación interatrial o del cortocircuito venoarterial. La presencia de cianosis grave, dedos en palillo de tambor o encuclillamiento en un niño hace poco probable el diagnóstico de estenosis pulmonar valvular sin otros defectos asociados.

La estenosis pulmonar crítica del recién nacido tiene otro comportamiento. El compromiso hemodinámico es importante, ya que estos enfermos presentan hipoxia marcada y datos de insuficiencia cardíaca. La presencia del foramen oval permeable permite el cortocircuito venoarterial, por lo que en estos enfermos la cianosis es precoz. Algunos de estos niños no desarrollan signos de compromiso cardíaco en el período neonatal y solamente hasta los 6 meses de edad es cuando aparecen las manifestaciones clínicas de obstrucción importante.

La disnea en reposo, el dolor precordial y los mareos o lipotimias son síntomas que pueden ser indicadores de estenosis de grado crítico. En tales enfermos, el ejercicio intenso puede provocar síncope y aun muerte súbita. Éstas son secundarias a la caída del gasto sistémico, presumiblemente por arritmias graves; tales casos requieren de una solución quirúrgica urgente.

La sobrevida hasta la edad adulta es un hecho probable aun cuando el diagnóstico se haya realizado desde la infancia. Probablemente se deba a que el crecimiento del área valvular haya ocurrido en forma simultánea con el crecimiento corporal. No debe olvidarse que, con la edad, la movilidad de la válvula decrece al engrosarse por fibrosis y por el depósito de calcio en las valvas, de forma que el grado de obstrucción suele ser progresivo. Se ha descrito la complicación con endocarditis infecciosa, aunque su frecuencia es baja.

En las formas ligera y moderada, el pulso venoso yugular es normal. Las formas graves usualmente cursan con onda *a* visible en el pulso yugular. Rara vez aparece hepatomegalia y pulso hepático palpable en ausencia de insuficiencia contráctil del ventrículo derecho. Su presencia sugiere gravedad, pero su ausencia no invalida

tal posibilidad. El levantamiento sistólico sostenido del ventrículo derecho es palpable en la mayoría de los casos, contrariamente a lo que sucede en la tetralogía de Fallot. El soplo suele ser intenso y largo, y casi invariablemente se acompaña de frémito. Ya se ha dicho que el acmé del soplo es tardío en la sístole. Siempre existe un soplo expulsivo en el foco pulmonar, que termina antes del inicio del segundo ruido. Desde hace años se ha establecido que en las formas ligeras el soplo es suave y corto; en los grados más importantes es más intenso y prolongado.

De modo distinto a lo que ocurre en la estenosis aórtica, en la pulmonar existe una buena correlación entre la presión sistólica del ventrículo derecho y la situación del acmé del soplo durante la sístole: a mayor severidad de la estenosis, mayor retraso del acmé. Ordinariamente, a mayor obstrucción, mayor intensidad del soplo, contrariamente a lo que sucede en la tetralogía de Fallot. El sitio de máxima intensidad y duración es el segundo espacio intercostal izquierdo. Los soplos diastólicos resultan excepcionales y habitualmente ocurren como complicación de la endocarditis infecciosa, y es probable que también por dilatación del anillo y distensión de las valvas con la progresiva dilatación postestenótica.

En la auscultación se puede acompañar de un chasquido protosistólico, aun en las formas leves, y se debe al abombamiento cupuliforme de la válvula, al abrirse súbitamente. Se escucha mejor en espiración y ocasionalmente se confunde con un desdoblamiento del primer ruido. Es importante mencionar que aquellos casos con estenosis pulmonar crítica pueden presentarse con precordio silencioso, dada la importancia de la estrechez.

Es frecuente en el niño que el segundo ruido se encuentre desdoblado y que su componente pulmonar sea de intensidad normal. En algunos casos, es más débil y retrasado. Estos datos son más acentuados entre más estrecha sea la estenosis valvular. Existe correlación entre el grado de estenosis y la separación de los componentes del segundo ruido.

El estudio radiológico tiene algunas particularidades que sugieren la malformación valvular. En las formas ligeras de estenosis pulmonar puede no aparecer alteración alguna en la silueta cardiovascular, o bien una dilatación postestenótica del tronco y rama izquierdas de la arteria pulmonar (**Figura 28.2**). Este signo existe en la mayor parte de los casos y algunas veces puede estar ausente en los primeros meses de vida. No suele haber cardiomegalia en tanto no exista insuficiencia ventricular derecha, pero el contorno del ventrículo derecho en la proyección lateral o en la oblicua anterior derecha se aprecia redondeado. Las cavidades izquierdas y la aorta siempre son de tamaño normal. Por otra parte, la vascularidad pulmonar es normal siempre y cuando la estenosis valvular no se acompañe de insuficiencia ventricular derecha. La cardiomegalia dependerá de la severidad de la obstrucción y de la evolución natural de la cardiopatía. Por otra parte, aquellos enfermos con estenosis pulmonar crítica y sintomática también muestran dilatación del ventrículo derecho en los primeros meses de vida. En estas circunstancias, existe oligohemia pulmonar como alteración paralela a la cardiomegalia. Los casos con compromiso ventricular derecho se acompañan igualmente de dilatación del atrio derecho.

En los casos leves de lesión valvular no suele haber alteraciones electrocardiográficas. Por otra parte, existen casos excepcionales

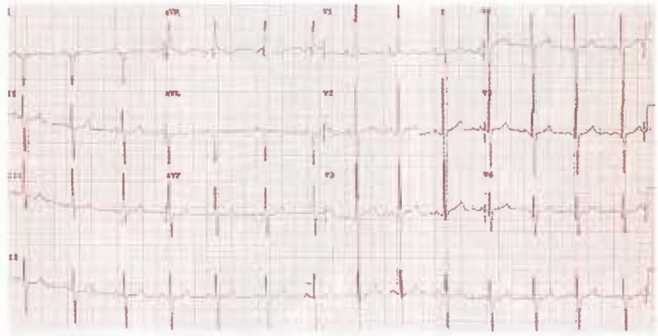


Figura 28.3. Electrocardiograma donde se puede ver onda R alta en V_1 así como trastornos de repolarización que hablan de hipertrofia por sobrecarga de presión en el ventrículo derecho.

informados en la literatura en los que la presión ventricular derecha está alrededor de 80 mm Hg y el electrocardiograma es normal. En las formas graves, invariablemente se encuentran alteraciones electrocardiográficas que son desviación del eje de QRS a la derecha, onda P alta y acuminada, onda R alta en V_1 y S profunda en V_6 e inversión de la onda T en las precordiales derechas, DII y DIII (**Figura 28.3**).

Algunos datos electrocardiográficos resultan particularmente útiles en la valoración de la importancia de la obstrucción. El eje de QRS entre 90 y 120° ocurre con igual frecuencia en cualquier grado de obstrucción; cuando se encuentra más allá de los 120°, existe una correlación directa con gradientes transvalvulares de 80 mm Hg o mayores. Una onda R en V_1 mayor de 20 mm significa, por lo general, una presión intraventricular derecha a nivel sistémico. Cuando la S en DI y la S en V_6 son mayores de 10 mm, el gradiente suele ser de por lo menos 80 mm Hg. En los casos con R en V_1 menor de 10 mm y T invertida, habitualmente la estenosis es ligera; cuando la T se hace isoeléctrica o positiva, la lesión es moderada o grave. Si la R en V_1 es mayor a 10 mm y la T se encuentra invertida, el gradiente es mayor que cuando es isoeléctrica o positiva.

Estos hechos sugieren que el patrón infantil de las precordiales derechas desaparece al tiempo que crece la importancia de la lesión; antes del incremento en la magnitud de la R, la onda T se vuelve positiva; posteriormente aumenta la altura de la onda R y, al pasar de 10 mm, la T se vuelve a negativizar, lo que sugiere un fuerte incremento en la sobrecarga del ventrículo derecho. En presencia de una R pura con un voltaje $\geq$ 10 mm, se puede inferir la presión intraventricular y estimar el gradiente transvalvular. Así, una R de 15 mm se puede multiplicar por el factor 5 e inferir que la presión intraventricular es de 75 mm Hg y, si consideráramos que la presión sistólica pulmonar es de 20 mm Hg, el gradiente transvalvular sería de 50 mm Hg.[1,7]

En niños menores de 2 años de edad, el eje de QRS siempre se encuentra más allá de los 120°, de modo que por sí mismo no nos puede indicar el grado de obstrucción; la S en V_1 o la T invertida en aVF sólo aparecen con gradientes mayores de 50 mm Hg. La progresión de la inversión de la onda T hacia las precordiales izquierdas en un período corto es de real pronóstico y constituye un indicador de la necesidad de valvulotomía. La presencia de arritmias,

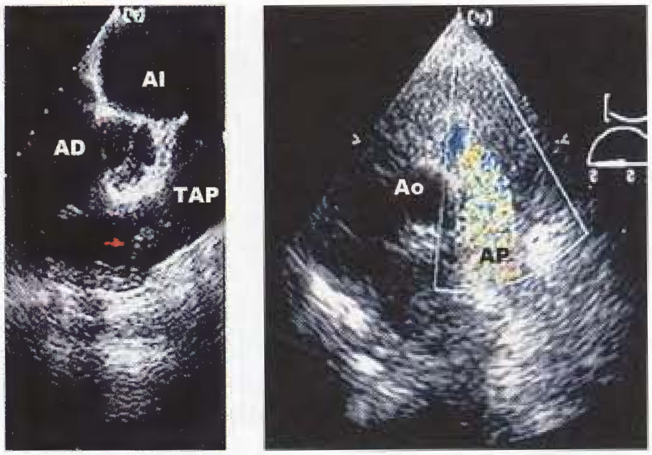


Figura 28.4. Ecocardiograma transesofágico y Doppler color, en donde se aprecia estenosis mixta a predominio valvular (flecha) y el mosaico de colores producto de la turbulencia que genera en el tracto de salida del ventrículo derecho. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. TAP / AP - Tronco de arteria pulmonar. Ao - Aorta.

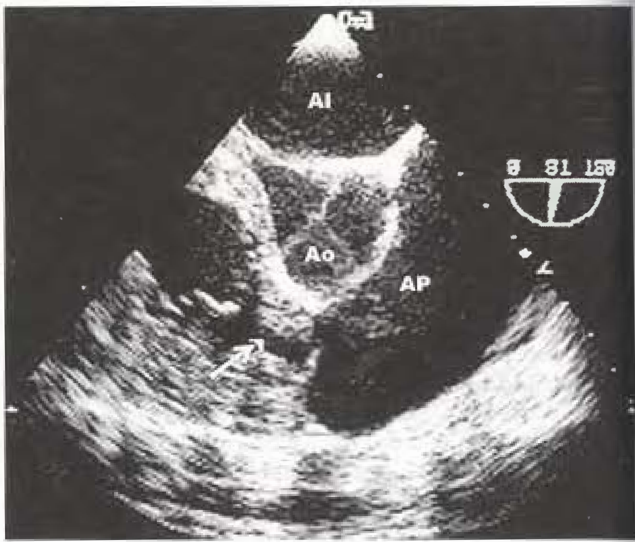


Figura 28.5. Ecocardiografía transesofágica en donde se observa una estenosis pulmonar mixta de predominio infundibular (flecha).

más frecuentemente extrasístoles ventriculares, invariablemente se asocia a hipertensión ventricular derecha importante y probablemente sea traducción de isquemia del miocardio.

La ecocardiografía bidimensional representa el método ideal y más confiable en el diagnóstico y valoración de la estenosis pulmonar valvular. La reducción en la amplitud de las cúspides valvulares observada en la aproximación paraesternal y subcostal es hallazgo suficiente para el diagnóstico. Al igual que se observa en el estudio angiocardiográfico, los ecos de la válvula pulmonar estrecha se caracterizan por mostrar una estructura en forma de domo, principalmente en la aproximación paraesternal del eje corto, o bien utilizando el eje longitudinal. Las válvulas displásicas se identifican al encontrar una estructura con ecos muy densos. El estudio se complementa con el Doppler continuo, en el que podemos cuantificar el gradiente instantáneo a través de la válvula pulmonar. Aquí es importante procurar una posición del transductor que permita encontrar la velocidad más alta, y así determinar el gradiente transvalvular correcto. Finalmente, el Doppler codificado a color permite visualizar el aumento de velocidad y el flujo turbulento a través de la válvula pulmonar estrecha **(Figura 28.4)**. La ecocardiografía transesofágica permite caracterizar mejor estos hallazgos diagnósticos **(Figura 28.5)**. En la actualidad, el cateterismo cardíaco diagnóstico pierde su importancia si consideramos que la ecocardiografía determina con seguridad la importancia de la obstrucción, el compromiso infundibular, el grado de hipertrofia del ventrículo derecho, la función ventricular y defectos asociados.[8]

El cateterismo cardíaco en realidad tiene su lugar para proceder con la valvulotomía pulmonar. Durante el estudio se corrobora la presión sistólica del ventrículo derecho, ya conocida previamente por el ecocardiograma, se visualizan las características del anillo y de la válvula pulmonar y se procede con la valvulotomía con balón. Tanto la incidencia posteroanterior, como la lateral y la oblicua derecha con angulación craneal, son excelentes para las imágenes angiocardiográficas de la válvula pulmonar. La morfología habitual de la válvula estenótica es cupuliforme durante la sístole. Es frecuente observar el chorro de sangre pasando por el orificio estrecho de la válvula y golpeando la pared del vaso, que se observa dilatado **(Figura 28.6)**. Ocasionalmente se aprecia la dilatación de la rama izquierda de la arteria pulmonar. El anillo de la válvula suele ser normal, pero no resulta raro que se encuentre hipoplásico, en cuyo caso la estenosis está dada tanto por el anillo como por la propia válvula malformada. Es frecuente poder localizar las cúspides valvulares, de tal modo que se hace el diagnóstico del número de valvas en la propia angiografía. En los casos de displasia valvular las cúspides se aprecian gruesas, deformadas y relativamente inmóviles, sin dilatación postestenótica. En las estenosis graves existe siempre el infundíbulo estrecho en sístole, pero bien dilatado en la diástole.[9]

Tanto la tomografía helicoidal como la resonancia magnética son métodos diagnósticos menos invasivos en relación con el cateterismo, pero en niños pequeños tienen la desventaja de requerir anestesia con el fin de lograr una buena calidad de imagen así como para realizar las maniobras respiratorias requeridas.

TRATAMIENTO

La evolución a largo plazo de la estenosis pulmonar valvular es considerada como benigna en la mayoría de los casos, sobre todo en pacientes con gradientes por debajo de los 40 mm Hg. No así en los neonatos, en los que se registra un incremento de la obstrucción, lo que obliga en más de la mitad de los casos a practicar algún tipo de intervención. En los recién nacidos con estenosis pulmonar crítica y sintomáticos, está indicado el apoyo terapéutico con prostaglandina E_1 con la finalidad de mantener el conducto permeable. Puede ser necesario mantener la administración por algunos días después de la valvulotomía pulmonar. Esto se explica tanto por la hipertrofia como por la disfunción diastólica ventricular derecha. Factores tales como un diámetro del anillo tricuspídeo mayor de 11 mm, un diámetro del anillo pulmonar

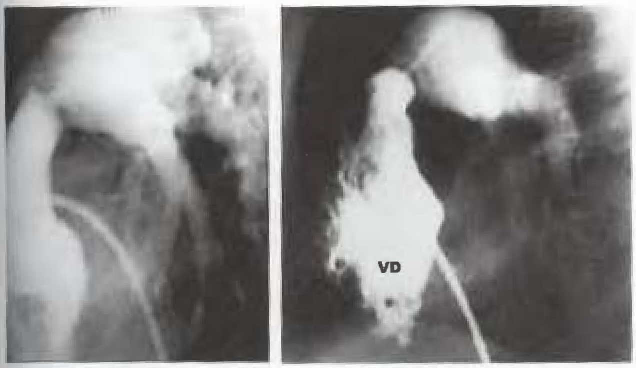


Figura 28.6. Angiografías en pacientes con estenosis pulmonar valvular con dilatación postestenótica del tronco pulmonar. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho.

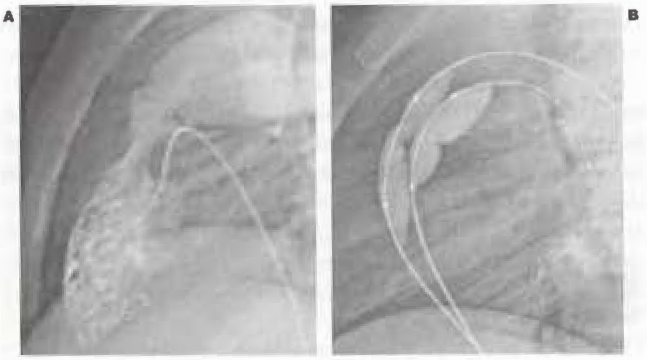


Figura 28.7. Ventriculografía derecha en la que se observa la apertura en domo de la válvula pulmonar estenótica y la importante reacción infundibular secundaria (A) y su tratamiento mediante balonplastia percutánea con técnica de doble balón (B). Obsérvese que la muesca en ambos balones corresponde al plano valvular pulmonar.

mayor de 7 mm y un volumen ventricular derecho por encima de 30 mL/m^2, hacen remota la posibilidad de necesitar mantener el flujo pulmonar a través del conducto arterioso.

La valvulotomía permite mejorar la capacidad funcional de los enfermos, evitar la hipertrofia ventricular derecha secundaria y asimismo combatir la progresión del grado de obstrucción. De una manera general, podemos decir que el tratamiento está indicado de acuerdo con la historia natural, e incluye casos con obstrucción moderada, grave o crítica, o en cualquier paciente sintomático.

En los demás enfermos está indicada la valvulotomía cuando la presión sistólica del ventrículo derecho es igual o superior a 70 mm Hg, o bien cuando el gradiente entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar es $\geq$ 40 mm Hg.

La primera terapéutica quirúrgica de la estenosis pulmonar fue la reportada por Brock en 1948.[10,11] Años después, en 1953, en México, Rubio y colaboradores[12] describieron una técnica por cateterismo en la cual los investigadores utilizaron una sonda de tipo uretral a la que le adaptaron un hilo de acero para abrir las comisuras fusionadas de la válvula pulmonar, técnica que no fue aplicada o popularizada. Es 1982, Kan y colaboradores introducen la técnica de valvoplastia con catéter balón, que adquirió rápidamente una gran aceptación.[13,14] En la actualidad está aceptada la valvulotomía con balón como el tratamiento inicial y de elección en esta cardiopatía (**Figura 28.7**). El procedimiento está indicado cuando se determinan gradientes ocasionados por la válvula estenótica $\geq$ 40 mm Hg o cuando la presión del ventrículo derecho es más de la mitad de la presión sistémica. Las indicaciones para este procedimiento son muy similares a las del tratamiento quirúrgico. Los resultados obtenidos con esta técnica muestran una reducción importante del gradiente entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar. Donde los resultados no son tan satisfactorios es en las válvulas pulmonares displásicas, donde llegan a persistir con gradientes residuales más significativos que los observados en válvulas sin displasia.

La mejoría obtenida se mantiene a lo largo de la evolución, menos en aquellos casos en los que el procedimiento se realiza en el período neonatal. En este grupo de enfermos, e inclusive en aquellos menores de 2 años, tanto el gradiente residual como la recurrencia de la obstrucción son relativamente frecuentes. Un segundo procedimiento sólo es requerido en el 4%.[15] En la mayoría de los casos existe una involución de la obstrucción infundibular, tal como ocurre en los casos llevados a cirugía. Sin embargo, puede haber hiperreactividad del infundíbulo del ventrículo derecho y condicionar bajo gasto cardíaco (infundíbulo suicida), por lo que está indicado el uso de algún beta-bloqueador como el propranolol o el esmolol, los cuales deben ser administrados por un período suficiente para permitir la involución de la reactividad infundibular.

Resulta de utilidad recordar que aquellos casos de estenosis pulmonar valvular con gradientes inferiores a 25 mm Hg no ameritan mayores cuidados, ya que en la gran mayoría de los pacientes el gradiente no se incrementa o se presenta de manera muy lenta con el crecimiento.

ESTENOSIS PULMONAR INFUNDIBULAR

La *estenosis pulmonar infundibular* de tipo primario es muy rara. Se describen dos tipos de obstrucción infundibular. La primera y más frecuente consiste en un rodete fibroso en la porción proximal del infundíbulo que separa la cámara de entrada de la de salida. El otro está definido por un infundíbulo estrecho con engrosamiento de sus paredes, de longitud variable, entre la región subvalvular y la banda moderadora, y está recubierto de endocardio también engrosado y relativamente rígido. Las más de las veces la estenosis se sitúa inmediatamente por debajo de la válvula pulmonar, en la porción proximal o media del infundíbulo. Aun cuando es posible que la estenosis infundibular de naturaleza congénita exista como entidad propia, es probable que la mayoría de los casos sean secundarios a comunicaciones interventriculares que se han cerrado espontáneamente.[16]

Algunos enfermos tienen haces musculares anómalos en la cavidad del ventrículo que causan obstrucción a su vaciamiento y se conocen como *doble cámara ventricular derecha.* La banda muscular anormal suele ser gruesa y cruza al ventrículo desde la porción media del septum, de modo perpendicular, hasta la pared libre del ventrículo. En algunos casos no es distinguible de una ban-

da moderadora hipertrófica o como una estructura distinta. No es infrecuente que la banda esté constituida por dos o más haces musculares, y es un hecho distintivo que nunca atraviesa al ventrículo en el espacio ocupado por las cuerdas tendinosas de la tricúspide, pero puede ocupar tal porción de la cavidad ventricular que protruya por el orificio tricuspídeo o por lo menos lo haga hacia la porción sinusal de éste.[17]

FISIOPATOLOGÍA

El hecho fisiopatológico fundamental es idéntico al que ocurre en la estenosis valvular: la obstrucción a la salida del ventrículo derecho. Si la lesión se encuentra inmediatamente por debajo de la válvula, las consecuencias hemodinámicas también serán ligeras, moderadas o graves, tal y como se han considerado en la estenosis pulmonar valvular. La presencia de un foramen oval permeable o de un defecto interatrial permite en los casos graves un cortocircuito de derecha a izquierda con la consecuente insaturación periférica.

DIAGNÓSTICO

El cuadro clínico es indistinguible del de la estenosis valvular. La cianosis puede estar presente en los casos graves, cuando exista un foramen oval permeable que permita el cortocircuito de derecha a izquierda. Los casos con estenosis ligeras o moderadas habitualmente son asintomáticos. La disnea de esfuerzo y los signos de insuficiencia ventricular derecha suelen aparecer en momentos tardíos de la enfermedad, lo que indica un importante grado de obstrucción. La historia natural no parece ser distinta a la de la estenosis valvular, aunque hay poca experiencia al respecto.

El primer ruido habitualmente es normal, y el segundo se encuentra desdoblado, con un componente pulmonar disminuido de intensidad. No se describen chasquidos protosistólicos. El soplo sistólico, de carácter expulsivo, se aprecia con mayor intensidad en el foco pulmonar y algo más abajo sobre el borde esternal izquierdo. Suele estar acompañado de un frémito fácilmente palpable y se irradia de modo excéntrico en el precordio y ocasionalmente al dorso. La duración del soplo depende de la importancia de la obstrucción. En términos generales, la localización de la máxima intensidad del soplo depende del sitio de la obstrucción. Cuando es alta, se sitúa en el foco pulmonar, como en las estenosis valvulares; si es baja, se encontrará en el tercero o cuarto espacio intercostal izquierdo.[18]

Puede ser difícil distinguir clínicamente ambos tipos de estenosis. Se han señalado algunos signos clínicos útiles para este fin: 1) La ausencia de chasquido protosistólico; la estenosis valvular grave puede carecer de chasquido también, y muchas veces es difícil distinguir si se trata del primer ruido desdoblado o de un chasquido pulmonar. 2) Se dice que el soplo sistólico y el frémito tienen una localización más baja, en el tercero y cuarto espacios intercostales izquierdos; sin embargo, la localización depende del sitio de la obstrucción infundibular pulmonar; los casos de diafragma fibroso subvalvular, que da lugar a la formación de un "tercer ventrículo", y aquellos con infundíbulo largo, suelen tener soplos bajos. 3) El soplo comienza con el primer ruido, sin intervalo silencioso, y es de máxima amplitud en la mesosístole. 4) En la estenosis valvular, el soplo suele tener morfología romboidal, y en la infundibular es rápidamente creciente y lentamente decreciente. La radiografía de tórax en la incidencia posteroanterior puede estar dentro de límites normales en los casos de obstrucción ligera o moderada, o mostrar hechos indistinguibles de la estenosis valvular en los casos graves, excepción hecha de la dilatación postestenótica del tronco de la arteria pulmonar. En los casos de rodete fibroso subvalvular y cámara infundibular bien desarrollada, en la oblicua anterior derecha, es posible ver la protrusión del infundíbulo e incluso confundirse con la dilatación postestenótica de la arteria pulmonar. La rápida progresión de la hipertrofia ventricular derecha en estos casos hace que, con el mismo grado de presión intraventricular, las estenosis infundibulares primarias puedan presentar algún grado de cardiomegalia, que no aparecería en los casos de estenosis valvular pura.[19]

Las anormalidades electrocardiográficas son similares a las producidas por la estenosis valvular; sin embargo, se ha señalado que en la estenosis infundibular es más frecuente observar una rápida progresión de los signos de sobrecarga e hipertrofia ventricular derecha, dado que existe hipertrofia de la musculatura del infundíbulo primariamente, y del resto del ventrículo de modo secundario.

Un dato ecocardiográfico frecuentemente observado en el modo M es la vibración sistólica de la válvula pulmonar. Desafortunadamente, el hallazgo no es constante y la presencia de algún grado de aleteo o vibración puede ser también normal; sin embargo, cuando la estenosis es importante suele existir un aleteo de movimientos amplios, no se detecta onda *a*, y la pendiente diastólica se aplana. Por otra parte, la ecocardiografía bidimensional que utiliza la aproximación subcostal o paraesternal permite localizar el sitio y la extensión de la obstrucción subvalvular. Asimismo, hace posible cuantificar su importancia por medio del Doppler continuo o codificado en color.[20]

Durante el cateterismo cardíaco observamos saturación normal a distintos niveles de cavidades derechas y tronco de la arteria pulmonar. En el trazo de retiro desde la arteria pulmonar hasta la cámara de entrada del ventrículo derecho, se identifica un gradiente de presión sistólica entre la cámara infundibular y la de entrada, teniendo ambas cavidades la misma presión diastólica ventricular. No existe gradiente sistólico entre la arteria pulmonar y el infundíbulo, pero sí se aprecia caída de la diastólica entre estas dos cavidades. De acuerdo con estos datos, la curva de presión en el infundíbulo tiene valores sistólicos iguales a la pulmonar, y diastólicos similares a los del ventrículo derecho. Cuando la estenosis se encuentra inmediatamente por debajo de la válvula pulmonar, la curva es indistinguible de la que se ha descrito en las estenosis valvulares.

La localización, la importancia y la extensión de la estenosis infundibular son fácilmente valoradas por medio de la angiocardiografía en la cámara ventricular derecha. Se utilizan la incidencia lateral y la posición de cuatro cámaras o la oblicua derecha con angulación craneal, con las que se puede delimitar con bastante precisión las características anatómicas de la obstrucción. Es frecuente encontrar que el infundíbulo se estrecha aún más en la sístole, aunque también lo está en la diástole (Figura 28.8). La cámara ventricular suele ser de tamaño normal. La válvula pulmonar tiene movilidad normal, y habitualmente no existe dilatación del tronco de la arteria pulmonar. En los casos de obstrucción infundibular



Figura 28.8. Angiografía del tracto de salida y tronco pulmonar, en donde se aprecia una estenosis infundibular. Nótese la presencia de un infundíbulo largo e hipertrófico.

extensa, tuneliforme, no se aprecia ninguna cámara en ese sitio; en estos pacientes, al igual que en las formas más localizadas, la estenosis se acentúa en sístole.

TRATAMIENTO

El tratamiento adecuado para este tipo de obstrucción es la resección infundibular. Ésta podrá hacerse por atriotomía o por ventriculotomía, según las características anatómicas de la estenosis subvalvular. Durante la resección infundibular es necesario algunas veces ampliar el infundíbulo del ventrículo derecho con un parche de pericardio o de teflón. La indicación quirúrgica es similar a la utilizada para la estenosis pulmonar valvular. Es importante tomar en cuenta que este tipo de obstrucción no se presenta con frecuencia en la niñez y que progresa gradualmente durante el crecimiento, por lo que resulta necesaria una valoración periódica. El resultado quirúrgico a largo plazo, sea con la simple resección de la obstrucción muscular o bien con la ampliación del infundíbulo del ventrículo derecho, es excelente.

ESTENOSIS PULMONAR SUPRAVALVULAR Y DE RAMAS

La estenosis arterial pulmonar puede ser única o múltiple, y afectar al tronco principal de la arteria, a una o ambas ramas, o situarse en ramas pequeñas periféricas del árbol vascular pulmonar. La relación entre la estenosis arterial pulmonar y la oclusión del conducto arterioso no explica todas las formas, como las estenosis situadas en la rama derecha, en ramas periféricas o en sitios distantes del conducto arterioso, en los que no existe la posibilidad de encontrar tejido ductal. Otros autores piensan que estas alteraciones son causadas por obstrucciones adquiridas durante la vida intrauterina, con recanalización subsecuente, suposición que se basa en el antecedente de episodios embólicos pulmonares que tenían algunos enfermos. Sin embargo, la elevada frecuencia de malformaciones cardíacas asociadas hace suponer que el problema es embriogénico. Diversos agentes teratogénicos podrían detener el desarrollo normal de la vasculatura pulmonar. De tales agentes conocemos con certeza sólo uno: el de la rubéola, que probablemente interfiera con el mecanismo de formación del tejido elástico de los vasos.[21] También se presenta en el síndrome de Alagille, denominado como *displasia arterohepática,* que se ha asociado a alteraciones genéticas (Jag1 y NOTCH2) y en el que existe estenosis arterial pulmonar severa relacionada con anormalidades a nivel hepático y ocular.[22]

El origen congénito de la malformación es posiblemente el que mejor explique las alteraciones anatómicas. A su favor están la frecuente asociación con otras cardiopatías congénitas, la ausencia de un proceso adquirido que pueda conducir a esta enfermedad y la gran frecuencia del problema en niños. En la vida fetal, la sangre llega a la circulación sistémica a través del conducto arterioso que proviene del sexto arco aórtico izquierdo. Esta disposición de la circulación fetal hace que la rama izquierda de la arteria pulmonar maneje mayor cantidad de sangre e impida que las porciones distales del arco se atrofien, puesto que forman el conducto arterioso; en cambio, el sexto arco derecho no tiene forma de impedir dicha eventualidad en la arteria pulmonar derecha. Es posible que el proceso degenerativo de la porción distal de este arco pueda extenderse hasta la región proximal, ocasionando grados variables de estenosis en las ramas, e inclusive atresia. Lo anterior explica la mayor frecuencia de la estenosis en la rama derecha de la pulmonar. Las estenosis de las ramas periféricas pueden ser originadas por una alteración del *plexus* pulmonar primitivo.[23]

Se han propuesto varias clasificaciones que tienden a identificar la arteria más afectada: el tronco pulmonar, la bifurcación de éste, las ramas principales, las arterias distales o combinaciones de ellas. Consideramos de utilidad la que a continuación se menciona:

I) **Estenosis arterial pulmonar simple**

Estenosis aislada.

Estenosis asociada con otra cardiopatía simple: persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular o estenosis valvular pulmonar.

II) **Estenosis arterial pulmonar compleja.** Forma parte de una cardiopatía compleja: tetralogía de Fallot o transposición de las grandes arterias.

Cada uno de estos dos grupos puede ser dividido para indicar la posición de la obstrucción más significativa:

- **Central:** estenosis del tronco o ramas principales.
- **Periférica:** la constricción se localiza en una rama secundaria.
- **Intermedia:** existe un segmento hipoplásico, habitualmente en una rama principal.

Finalmente, la condición puede ser unilateral o bilateral. La estenosis arterial pulmonar aislada, única o múltiple, no es rara; su frecuencia es mayor que la de la estenosis infundibular. Como

lesión aislada, se encuentra en una tercera parte de los enfermos descritos en la literatura.

FISIOPATOLOGÍA

La alteración fisiopatológica de esta condición es similar a la ya descrita en la estenosis valvular o infundibular pulmonar. Existirá elevación de la presión sistólica del ventrículo derecho en menor o mayor grado concomitantemente a la de la porción vascular proximal a la estenosis, según el grado de importancia de la obstrucción.

Aun cuando se registran casi siempre gradientes de presión a través del segmento estrecho, no todos los autores están de acuerdo en que un pequeño gradiente signifique obstrucción anatómica o se trate de un simple fenómeno funcional, como ocurre a veces entre las presiones de las ramas y la del tronco pulmonar principal en sujetos sanos. La vasculatura pulmonar tiene, en la porción proximal a la estenosis, una limitada capacidad de volumen sanguíneo, hecho fisiológico distintivo de esta entidad en contraposición a lo que ocurre en la hipertensión pulmonar primaria. Por eso es que en los casos graves se prolonga el período expulsivo del ventrículo derecho, y la porción proximal del tronco pulmonar se comporta como una extensión de la vía de salida del ventrículo.

La presión pulmonar en el sitio proximal a la estrechez es igual a la ventricular, y la válvula pulmonar permanece abierta todo el tiempo que exista gradiente de presión entre el ventrículo derecho y la circulación pulmonar distal. Esto explica el retraso habitual del cierre de la válvula pulmonar, a pesar de la elevada presión diastólica del tronco pulmonar. En este sitio, la presión diastólica de la arteria es semejante también a la diastólica ventricular. En los casos con estenosis graves periféricas y múltiples, el cierre pulmonar es prematuro y cercano al cierre aórtico. Los casos con estenosis unilaterales cursan con presión intraventricular normal, puesto que la capacitancia pulmonar contralateral es normal y la sangre se desvía hacia tal sitio sin elevar la presión, por lo menos en el reposo.

DIAGNÓSTICO

La mayoría de estos enfermos presentan otras malformaciones congénitas asociadas, las que cambian su fisiopatología y dificultan el diagnóstico. Cuando están aisladas, el recién nacido es asintomático. Las estenosis de las arterias pulmonares, en asociación con estenosis aórtica supravalvular, retardo mental y facies característica, conforman el *síndrome de Williams*.

Los casos con estenosis bilaterales ligeras o moderadas, al igual que aquellos con daño unilateral, suelen ser asintomáticos. Los síntomas son los habituales en pacientes que condicionan hipertensión ventricular derecha, como disnea de esfuerzo, dolor precordial y ocasionalmente síncope. Frecuentemente, la disnea es la primera y única molestia. En los niños, la curva ponderal es lenta y el dolor torácico es raro. En los casos graves y en las etapas avanzadas, aparece insuficiencia cardíaca congestiva, signo grave que señala una corta sobrevida. La hemoptisis puede aparecer en la fase final de la hipertensión pulmonar grave.

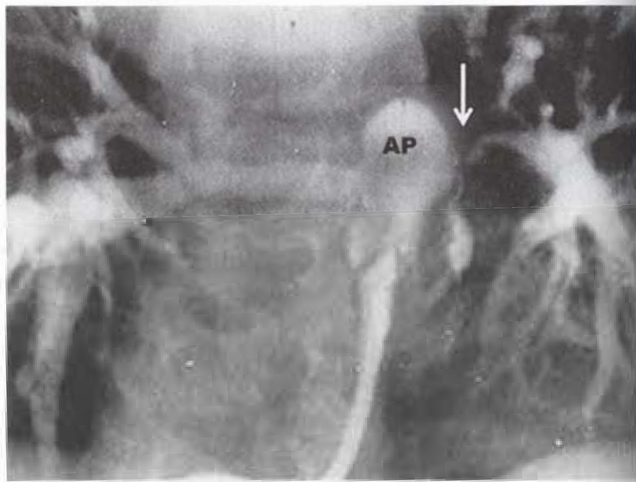


Figura 28.9. Angiografía pulmonar selectiva en la que se observa estenosis pulmonar severa de la rama pulmonar izquierda (flecha). Abreviaciones: AP - Tronco de arteria pulmonar.

El primer ruido es normal y es poco común el chasquido protosistólico. El segundo ruido en el foco pulmonar está desdoblado de modo inconstante. La amplitud del desdoblamiento depende de la importancia de la estenosis, como ocurre en la forma valvular y existe cierta variación respiratoria, excepto en los casos de obstrucción muy importante.

Aunque el segundo ruido pulmonar ha sido descrito como aumentado de intensidad en los casos con hipertensión pulmonar, la mayoría de los autores no está de acuerdo y lo describen como normal. Este hallazgo está en función de la presión diastólica baja en el tronco de la arteria pulmonar, en casos de estenosis de las ramas distales con hipertensión pulmonar. Tal comportamiento tiene relación con la rápida caída de la presión sistólica del tronco de la pulmonar, que hace que las sigmoideas se abomben tempranamente hacia la cavidad ventricular derecha y aumenten la capacidad del tronco pulmonar.

La sospecha clínica se puede basar inicialmente en la presencia de soplo continuo en el precordio, claramente audible en las caras laterales del tórax, suposición que se refuerza cuando existen signos de hipertensión arterial pulmonar. Sin embargo, no es habitual este tipo de soplo y lo frecuente es que sea sistólico con propagación dorsal. Debe admitirse que no es posible asegurar el diagnóstico por la simple irradiación del soplo. El foco de máxima intensidad del soplo es el segundo o tercer espacio intercostal izquierdo con irradiación a la axila y dorso del mismo lado; puede escucharse a la derecha del precordio si la estenosis está en la rama derecha, lejos del punto de bifurcación de la arteria pulmonar, pero puede cambiar de intensidad y sitio. Por lo general es expulsivo, fusiforme, mesosistólico o telesistólico, sobrepasa el segundo ruido y tiene comportamiento derecho con la maniobra de Valsalva. Los soplos de las estenosis arteriales ligeras con frecuencia se confunden con soplos de tipo funcional o inocentes.

El estudio radiológico es útil en aquellos casos con estenosis difusas y significativas. La silueta cardíaca no presenta una morfología característica. No es habitual la cardiomegalia, pero en los

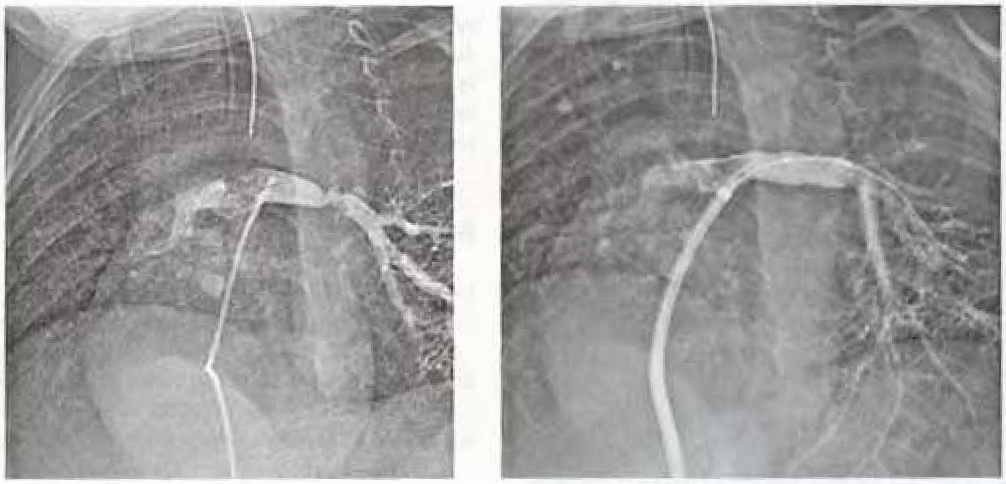


Figura 28.10. Angiografía en donde se observa estenosis distal de rama pulmonar izquierda (A) y su tratamiento mediante colocación de *stent* (B).

casos con hipertensión pulmonar importante o en los asociados a cortocircuito de izquierda a derecha encontramos el corazón aumentado de tamaño. Es habitual la dilatación del tronco de la arteria pulmonar, de prominencia variable y en relación con la hipertensión pulmonar. La disminución local, segmentaria, unilateral o bilateral de la trama vascular pulmonar es un dato de gran importancia diagnóstica, aun cuando en un número importante de casos se registra como normal. Cuando se sitúa en el nacimiento de las ramas, se observa la dilatación postestenótica en la región hiliar, pero si la constricción es de gran longitud, la sombra hiliar se ve pequeña. En las estenosis periféricas se pueden identificar imágenes nodulares múltiples situadas más allá de los estrechamientos, sombras que corresponden a verdaderas dilataciones postestenóticas, en ocasiones de tipo aneurismático. Por otra parte, la asimetría en la vascularización de los pulmones se encuentra particularmente en las estenosis unilaterales con estrechamientos de gran longitud. Cuando la estenosis es grave, se aprecian grados variables de crecimiento atrial y ventricular derechos. Cuando aparece insuficiencia cardíaca, aumenta la cardiomegalia y se hacen más aparentes las alteraciones de la vasculatura pulmonar.

Los hallazgos electrocardiográficos no son específicos y resultan indistinguibles de los presentes en la estenosis valvular pulmonar. Cuando la presión pulmonar está ligeramente elevada o es normal, los trazos son normales; por el contrario, los que muestran hipertensión pulmonar significativa presentan signos de sobrecarga sistólica del ventrículo derecho. La presencia de cardiopatías asociadas hace que el trazo electrocardiográfico sea el correspondiente a la cardiopatía.

La ecocardiografía bidimensional acoplada al Doppler continuo, pulsado o codificado a color, resulta de gran utilidad en el diagnóstico de las lesiones centrales. No obstante, las áreas más periféricas de estrecheces son de difícil acceso por este procedimiento. Las aproximaciones adecuadas son la paraesternal, la subcostal y la supraesternal.

El cateterismo cardíaco permite determinar con seguridad el sitio y la extensión de las estrecheces vasculares pulmonares. En los casos aislados, la saturación es similar a distintos niveles de las cavidades cardíacas. En presencia de hiperflujo pulmonar, la presión sistólica de la arteria pulmonar asciende, independientemente de que se trate de estrechez unilateral o bilateral. El trazo de retiro desde el capilar pulmonar hacia las ramas pulmonares, tronco y ventrículo derecho puede mostrar gradientes sistólicos en los sitios estrechos. En los niños pequeños, existen gradientes ligeros entre las ramas y el tronco pulmonar que obedecen sólo al tamaño de la luz de los vasos, y que desaparecen con el tiempo. Se deben considerar patológicos los gradientes $\geq$ 10 mm Hg, en ausencia de hiperflujo pulmonar o pasados los primeros meses de vida. Un gradiente sistólico a través de la estenosis no implica necesariamente un aumento de la presión en el tronco de la arteria pulmonar. Algunos casos con estenosis bilaterales cursan con presión normal, probablemente porque son de grado ligero; sin embargo, lo habitual es la hipertensión de magnitud variable en relación con el grado de estrechez.[24-26]

En los casos de estenosis bilaterales, la morfología de la curva de presión en el tronco pulmonar resulta de gran utilidad y se caracteriza por que la porción descendente de la curva cae rápidamente y va seguida de una muesca dicrótica, que es más baja cuanto más elevada sea la hipertensión pulmonar. En esta última situación tiene además una meseta diastólica final que le da un aspecto típico. El registro de la presión en la porción proximal del tronco pulmonar muestra una morfología semejante a la curva de presión del ventrículo derecho. Esta morfología, asociada a un aumento en la presión sistólica, con valores diastólicos dentro de los límites normales, es muy útil para el diagnóstico diferencial con la hipertensión pulmonar primaria, en la cual la diastólica se encuentra elevada y la curva no tiene la morfología descrita.

La mayor seguridad diagnóstica se obtiene con la angiografía en el tronco pulmonar en posición convencional o axial (**Figura 28.9**). Se obtiene una definición adecuada de las estenosis utilizando la posición posteroanterior con angulación craneocaudal. La arteria pulmonar izquierda se visualiza con más detalle con posición oblicua izquierda y angulación craneocaudal simultánea. El recién nacido muestra una imagen angiográfica con arterias pulmonares uniformemente hipoplásicas, que contrastan con una dilatación importante del tronco arterial. Las dilataciones postestenóticas

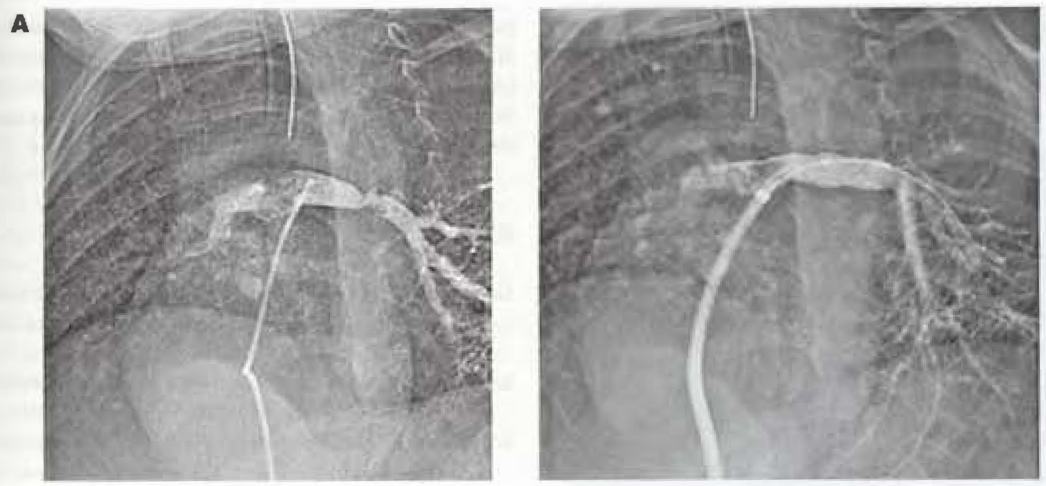


Figura 28.10. Angiografía en donde se observa estenosis distal de rama pulmonar izquierda (A) y su tratamiento mediante colocación de *stent* (B).

casos con hipertensión pulmonar importante o en los asociados a cortocircuito de izquierda a derecha encontramos el corazón aumentado de tamaño. Es habitual la dilatación del tronco de la arteria pulmonar, de prominencia variable y en relación con la hipertensión pulmonar. La disminución local, segmentaria, unilateral o bilateral de la trama vascular pulmonar es un dato de gran importancia diagnóstica, aun cuando en un número importante de casos se registra como normal. Cuando se sitúa en el nacimiento de las ramas, se observa la dilatación postestenótica en la región hiliar, pero si la constricción es de gran longitud, la sombra hiliar se ve pequeña. En las estenosis periféricas se pueden identificar imágenes nodulares múltiples situadas más allá de los estrechamientos, sombras que corresponden a verdaderas dilataciones postestenóticas, en ocasiones de tipo aneurismático. Por otra parte, la asimetría en la vascularización de los pulmones se encuentra particularmente en las estenosis unilaterales con estrechamientos de gran longitud. Cuando la estenosis es grave, se aprecian grados variables de crecimiento atrial y ventricular derechos. Cuando aparece insuficiencia cardíaca, aumenta la cardiomegalia y se hacen más aparentes las alteraciones de la vasculatura pulmonar.

Los hallazgos electrocardiográficos no son específicos y resultan indistinguibles de los presentes en la estenosis valvular pulmonar. Cuando la presión pulmonar está ligeramente elevada o es normal, los trazos son normales; por el contrario, los que muestran hipertensión pulmonar significativa presentan signos de sobrecarga sistólica del ventrículo derecho. La presencia de cardiopatías asociadas hace que el trazo electrocardiográfico sea el correspondiente a la cardiopatía.

La ecocardiografía bidimensional acoplada al Doppler continuo, pulsado o codificado a color, resulta de gran utilidad en el diagnóstico de las lesiones centrales. No obstante, las áreas más periféricas de estrecheces son de difícil acceso por este procedimiento. Las aproximaciones adecuadas son la paraesternal, la subcostal y la supraesternal.

El cateterismo cardíaco permite determinar con seguridad el sitio y la extensión de las estrecheces vasculares pulmonares. En los casos aislados, la saturación es similar a distintos niveles de las cavidades cardíacas. En presencia de hiperflujo pulmonar, la presión sistólica de la arteria pulmonar asciende, independientemente de que se trate de estrechez unilateral o bilateral. El trazo de retiro desde el capilar pulmonar hacia las ramas pulmonares, tronco y ventrículo derecho puede mostrar gradientes sistólicos en los sitios estrechos. En los niños pequeños, existen gradientes ligeros entre las ramas y el tronco pulmonar que obedecen sólo al tamaño de la luz de los vasos, y que desaparecen con el tiempo. Se deben considerar patológicos los gradientes $\geq$ 10 mm Hg, en ausencia de hiperflujo pulmonar o pasados los primeros meses de vida. Un gradiente sistólico a través de la estenosis no implica necesariamente un aumento de la presión en el tronco de la arteria pulmonar. Algunos casos con estenosis bilaterales cursan con presión normal, probablemente porque son de grado ligero; sin embargo, lo habitual es la hipertensión de magnitud variable en relación con el grado de estrechez.[24-26]

En los casos de estenosis bilaterales, la morfología de la curva de presión en el tronco pulmonar resulta de gran utilidad y se caracteriza por que la porción descendente de la curva cae rápidamente y va seguida de una muesca dicrótica, que es más baja cuanto más elevada sea la hipertensión pulmonar. En esta última situación tiene además una meseta diastólica final que le da un aspecto típico. El registro de la presión en la porción proximal del tronco pulmonar muestra una morfología semejante a la curva de presión del ventrículo derecho. Esta morfología, asociada a un aumento en la presión sistólica, con valores diastólicos dentro de los límites normales, es muy útil para el diagnóstico diferencial con la hipertensión pulmonar primaria, en la cual la diastólica se encuentra elevada y la curva no tiene la morfología descrita.

La mayor seguridad diagnóstica se obtiene con la angiografía en el tronco pulmonar en posición convencional o axial (**Figura 28.9**). Se obtiene una definición adecuada de las estenosis utilizando la posición posteroanterior con angulación craneocaudal. La arteria pulmonar izquierda se visualiza con más detalle con posición oblicua izquierda y angulación craneocaudal simultánea. El recién nacido muestra una imagen angiográfica con arterias pulmonares uniformemente hipoplásicas, que contrastan con una dilatación importante del tronco arterial. Las dilataciones postestenóticas

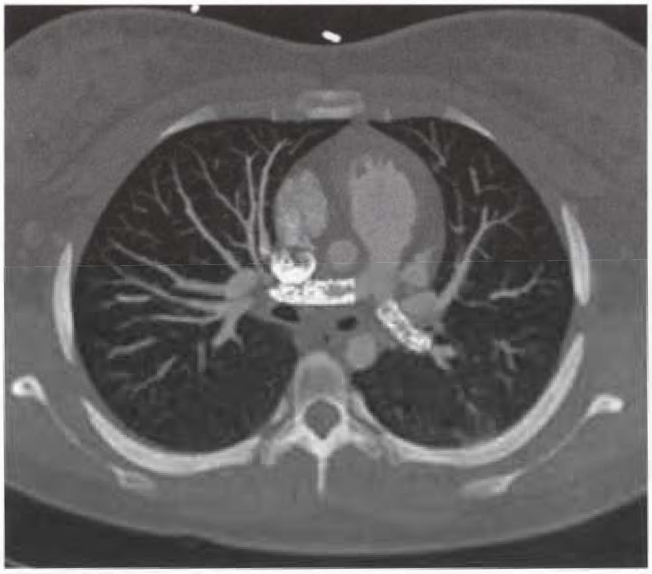


Figura 28.11. Tomografía computada donde se puede observar un stent en ambas ramas pulmonares.

habitualmente aparecen más allá de los 4 meses de vida. Si se considera que el cateterismo terapéutico juega un papel importante en el tratamiento de esta lesión, el procedimiento es indispensable.

TRATAMIENTO

Las formas de estenosis poco importantes no presentan síntomas y tampoco ameritan tratamiento. De todas formas, la simple sospecha de la lesión debe ser confirmada de inmediato con la finalidad de conocer su extensión y tomar las medidas terapéuticas adecuadas. Es poco frecuente que esta alteración vascular sea causa de muerte en la infancia. Habitualmente el deterioro precoz o progresivo se debe a las otras lesiones asociadas. Por otra parte, la lesión no es progresiva y su evolución natural es benigna, si bien se ha descrito la trombosis in situ en la vida adulta. El pronóstico es malo en aquellos enfermos con obstrucciones múltiples y periféricas, si bien permanecen estables por muchos años.

Los casos con repercusión significativa y con obstrucciones proximales son tratados quirúrgicamente y con muy buenos resultados. Se ha utilizado angioplastia con balón y/o *stent* en estenosis periféricas de las arterias pulmonares, con resultados satisfactorios.[27] El primer informe experimental de angioplastia con balón fue el de Lock y colaboradores,[28] y posteriormente, cerca de 1990, se hicieron diversos estudios experimentales para la colocación de stent en ramas pulmonares (Figuras 28.10 y 28.11).[29] Estas técnicas son en la actualidad de elección en las lesiones tanto proximales como algunas periféricas de ramas pulmonares. En estas últimas, que son inaccesibles desde el punto de vista quirúrgico y con magros resultados con angioplastia con balón simple, se ha abordado con *cutting balloon* con resultados alentadores.[22,30] Las complicaciones de todos estos tipos de procedimientos intervencionistas son raras e incluyen la ruptura del vaso y, en cuanto al stent, su potencial migración. También debemos tener en cuenta que, cuando se colocan las prótesis endovasculares en niños pequeños, seguramente será necesario en un futuro redilatar el dispositivo. Siempre se deben indicar antiagregantes plaquetarios (aspirina o clopidrogrel) por 6 meses, con la finalidad de evitar trombosis, recordando que es el tiempo en el que se considera se produce la endotelización del dispositivo.

REFERENCIAS

1. Attie F. Estenosis pulmonar valvular. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 263.
2. Pollack AA, Taylor BE, Odel MH, Burchell HB. Pulmonary stenosis without septal defect. Mayo Clin Proc 1948; 23: 516.
3. Stamm C, Anderson RH, Ho SY. Clinical anatomy of the normal pulmonary root compared with that in isolated pulmonary valvular stenosis. J Am Coll Cardiol 1998; 31: 1420.
4. Benson LN, Freedom RM. Pulmonary valve stenosis, pulmonary arterial stenosis, and isolated right ventricular hypoplasia. En: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn FJ. Neonate heart disease. London: Springer-Verlag; 1992. p. 645.
5. Campbell M. Simple pulmonary stenosis. Pulmonary valvular stenosis with a closed ventricular *septum*. Br Heart J 1954; 16: 273.
6. Azpitarte J, María-Alonso A, García F, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en valvulopatías. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 1209.
7. Fowler RS, Keith JD. The electrocardiogram in pulmonary stenosis. A reappraisal. Can Med Assoc J 1968; 98: 433.
8. Vargas Barrón J. Ecocardiografía transtorácica, transesofágica y Doppler en color. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1992. p. 79.
9. Soto B, Pacífico AD. Angiocardiographhy in congenital heart malformations. Mount Kisco, New York: Futura Publishing Company; 1990. p. 507.
10. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 1013.
11. Brock RC. Pulmonary valvulotomy for relief of congenital pulmonary stenosis: Report of three cases. BMJ 1948; 1: 1121.
12. Rubio-Álvarez V, Limón R, Soni J. Valvulotomías intracardíacas por medio de catéter. Arch Inst Cardiol Mex 1953; 23: 1183.
13. Rao PS. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: State of the art. Cather Cardiovasc Intervent 2007; 69: 747.
14. Gil-Moreno M, Zabal C, Attie F, et al. Valvulotomía pulmonar con balón. Resultados en 42 casos. Arch Inst Cardiol Mex 1993; 63: 297.
15. Roos-Hesselink JW, Mejiboom F, Spitaels SEC. Long term outcome after surgery for pulmonary stenosis. Eur Heart J 2006; 27: 482.
16. Watson H, McArthur P, Sommerville J, Ross D. Spontaneous evaluation of ventricular septal defect with isolated pulmonary stenosis. Lancet 1969; 2: 1125.
17. Mass M, López-Soriano F, Verdejo J, et al. Doble cámara ventricular derecha aislada. Reporte de dos casos. Arch Inst Cardiol Mex 1983; 53: 507.
18. Daoud G, Kaplan S, Benzing G III, Gallaher ME. Auscultatory findings of pure infundibular stenosis. Am J Dis Child 1964; 108: 73.
19. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 357.
20. Von Doenhoff LJ, Nanda NC. Obstruction within the right ventricular body: two-dimensional echocardiographic features. Am J Cardiol 1983; 51: 1498.

21. Hastreiter AR, Joorabchi B, Pujatti G, et al. Cardiovascular lesions associated with congenital rubella. J Pediatr 1967; 71: 59.
22. Rossi RI, Scott M, Machado PR, Charnie de Queiroz FJ. Angioplastia de la arteria pulmonar. En: Sousa A, Abizaid A, Martínez-Ríos MA, Berrocal D, Sousa JE. Intervenciones cardiovasculares SOLACI. Bogotá, Colombia: Distribuna Editorial; 2009. p. 947.
23. McCue CM, Robertson LW, Lester RG, Mauck HP Jr. Pulmonary artery coarctations: A report of 20 cases with review of 319 cases from the literature. J Pediatr 1965; 67: 222.
24. Luan LL, D'Silva JL, Gasul BM, Dillon RF. Stenosis of the right main pulmonary artery: Clinical, angiocardiographic and catheterization findings in ten patients. Circulation 1960; 21: 1116.
25. Attie F, Esquivel JA, Nadal-Ginard B, Mata LA. Estenosis de ramas pulmonares. Arch Inst Cardiol Mex 1971; 41: 642.
26. D'Cruz IE, Agustsson MH, Bicoff JP, et al. Stenotic lesions of the pulmonary arteries: Clinical and hemodynamic findings in 84 cases. Am J Cardiol 1964; 13: 441.
27. Hosking MCK, Thomaidis C, Hamilton R, et al. Clinical impact of balloon angioplasty for branch pulmonary arterial stenosis. Am J Cardiol 1992; 69: 1467.
28. Lock JE, Niemi T, Einzing S, et al. Transvenous angioplasty of experimental branch pulmonary artery stenosis in newborn lambs. Circulation 1981; 64: 886.
29. Hosking MCK, Benson LN, Nakanishi T, et al. Intravascular stent prosthesis for right ventricular outflow obstruction. J Am Coll Cardiol 1992; 20: 373.
30. Benson LN, Hamilton F, Dasmahapatra HK, et al. Percutaneous implantation of balloon expandable endoprosthesis for pulmonary artery stenosis: an experimental study. J Am Coll Cardiol 1991; 18: 1303.

Capítulo 29

Síndrome de válvula pulmonar ausente

Dr. José Antonio García Montes y Dra. Yuriria Olivares Fernández

El *síndrome de válvula pulmonar ausente* es una cardiopatía congénita que consiste en la falta de desarrollo o formación rudimentaria de las sigmoideas pulmonares, un anillo pulmonar hipoplásico y dilatación del tronco y las ramas de la arteria pulmonar. Descrito por primera vez por Cheevers en 1847, es hasta 1962 que Miller logra una correlación clínico-patológica, lo que permitió establecer las características propias de este síndrome.[1-5]

Es una anomalía rara que pocas veces se manifiesta de forma aislada. En el 90% de los casos se encuentra asociada a otras malformaciones, como tetralogía de Fallot, comunicación interventricular e interatrial, obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho, atresia tricuspídea, defectos de tabicación atrioventricular, transposición de las grandes arterias, arteria coronaria única y agenesia de alguna de las ramas de la arteria pulmonar. Se presenta con mayor frecuencia en el género masculino, a razón de 1.4:1. Algunos estudios reportan la prevalencia de este síndrome en un 3 a 6% de los pacientes con tetralogía de Fallot, es decir, el síndrome de válvula pulmonar ausente asociado a tetralogía de Fallot ocurre en 6 de cada 3 000 (0.2 a 0.4%) nacidos vivos con anomalías cardíacas congénitas.[6-10]

Es más frecuente en *situs solitus* con levocardia y se han descrito algunos casos de arco aórtico derecho. En estudios genéticos, se ha demostrado que la microdeleción del cromosoma 22 es común en el síndrome de válvula pulmonar ausente; los pacientes con este síndrome y tetralogía de Fallot asociada pueden mostrar hipoplasia del timo y de las glándulas paratiroides. Dentro de las anomalías troncoconales se incluye la tetralogía de Fallot con diferentes anomalías de la válvula pulmonar, como estenosis, atresia o aplasia. No se conoce con exactitud la génesis de este síndrome; sin embargo, se ha observado con cierta frecuencia la asociación de la agenesia del conducto arterioso. Se ha planteado la hipótesis de una falta de descompresión de la circulación pulmonar durante la vida fetal, lo cual normalmente sucede a través del conducto arterioso, y que, al no existir, provoca la importante dilatación del tronco y las arterias pulmonares. Asimismo, se piensa que, al no haber cortocircuito de derecha a izquierda por la falta del conducto, la válvula pulmonar se torna displásica o sólo se observan sus remanentes. Esta hipótesis continúa siendo poco clara, ya que existen pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente y conducto arterioso permeable. Estudios en animales han demostrado que la ablación quirúrgica de la porción cefálica de la cresta neural causa diferentes tipos de malformaciones troncoconales. En ratas, el teratógeno bisdiamine, un anticonceptivo que inhibe la espermatogénesis de forma reversible, administrado durante la gestación produce tetralogía de Fallot con válvula pulmonar ausente y carencia del conducto arterioso.

FISIOPATOLOGÍA

En el inicio del estudio de este síndrome se postuló que, al ser producto de una malformación troncoconal, existía una división anormal del tronco arterioso y que, por lo tanto, el anillo pulmonar sería hipoplásico y la válvula, de existir, rudimentaria y compuesta de tejido mixomatoso de tipo embrionario. Se sabe también que la dilatación aneurismática de la arteria pulmonar puede ser causada por un defecto muscular congénito, ya que el patrón en mosaico del tejido elástico de la arteria pulmonar aparece ampliamente reemplazado por tejido conectivo hipocelular con pocas fibras musculares. Se ha descrito también necrosis quística de la capa media de la arteria pulmonar.[11]

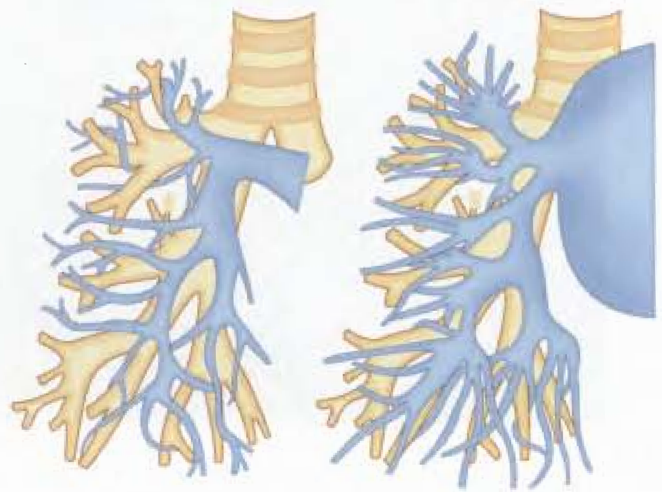


Figura 29.1. Ramas de la arteria pulmonar en un niño sano y en un portador de síndrome de válvula pulmonar ausente.

El anillo pulmonar, al estar reducido en diámetro, causa obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho, y la válvula, al ser incompetente, provoca insuficiencia pulmonar. Estos factores, aunados a las características de la pared arterial, contribuyen a la dilatación, a veces extrema, del tronco y las ramas de la arteria pulmonar (**Figura 29.1**).

Es diferente la fisiopatología en los casos aislados de ausencia de válvula pulmonar y en los que están asociados a tetralogía de Fallot. Durante la vida fetal, las resistencias pulmonares están elevadas, lo cual agrava la regurgitación desde el tronco de la arteria pulmonar hasta el ventrículo derecho. En esta etapa, la presión diastólica del ventrículo derecho es menor que la de la arteria pulmonar, por lo que la sangre puede pasar desde la aorta a la arteria pulmonar a través del conducto arterioso (inversión del cortocircuito). Esto provoca dilatación del ventrículo derecho y a su vez insuficiencia tricuspídea, con la consecuente falla derecha intrauterina, por lo que se supone que los productos con mayores posibilidades de sobrevivir son aquellos que presentan conducto arterioso pequeño o carecen de él.

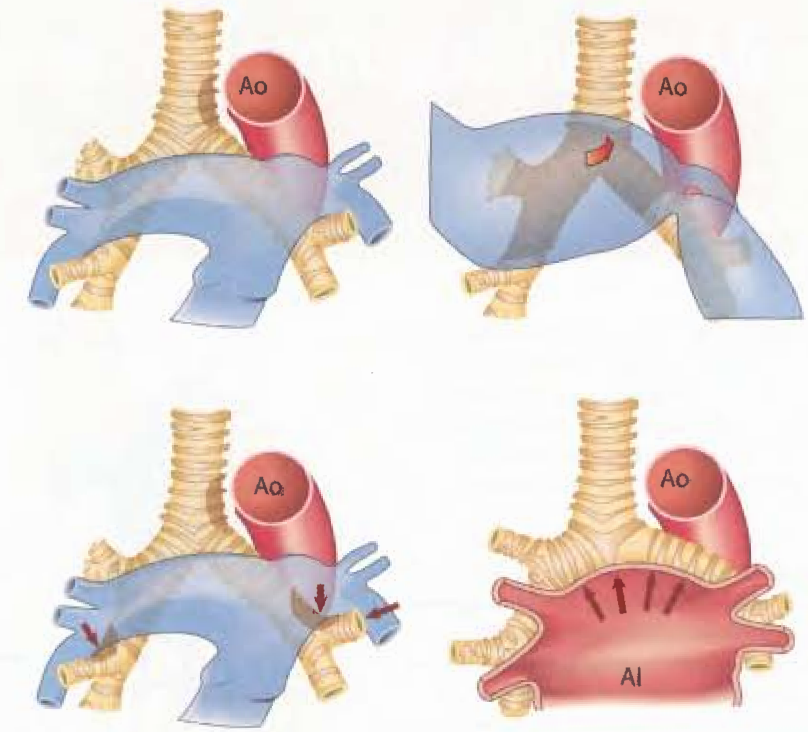


Figura 29.2. Diagrama de los mecanismos de compresión bronquial secundario a diversas cardiopatías. Relación de las arterias pulmonares de tamaño normal con las vías respiratorias (A). Síndrome de válvula pulmonar ausente asociado con tetralogía de Fallot (B). Sitios de compresión en pacientes con hipertensión arterial pulmonar (C). Compresión bronquial por la dilatación de la aurícula izquierda (D) (Modificado de Lakier y cols. Circulation 1974; 50: 167-175). Abreviaciones: Ao - Aorta. AI - Atrio izquierdo.

En los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente en los que se asocia comunicación interventricular y obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho, la fisiopatología es diferente. En estos casos, la comunicación interventricular es grande, por lo que la presión es igual en ambos ventrículos. La obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho propicia que exista cortocircuito de derecha a izquierda, el cual puede aumentar al haber alteración en el llenado diastólico del ventrículo derecho secundario a la insuficiencia pulmonar.

Las anomalías pulmonares son el resultado directo de la compresión traqueobronquial de las arterias pulmonares dilatadas. La compresión involucra la cara anterior de la porción baja de la tráquea y los bronquios principales, especialmente el derecho, y, dependiendo de la severidad de la compresión, pueden existir atelectasias, enfisema o ambos (**Figura 29.2**). Esta situación causa problemas en los lactantes menores, pudiéndose resolver de forma espontánea al final del primer año de vida. La explicación a este suceso es que en los lactantes menores el soporte de las vías aéreas es cartilaginoso y elástico y por lo tanto débil, lo que lo vuelve susceptible a la compresión por las arterias dilatadas. Con el crecimiento, el bronquio se vuelve firme y más resistente a la deformidad, además de que se registra un aumento en su calibre.

Ahora bien, también existen cambios característicos en las arterias de los bronquios principales, ya que presentan dilatación con formación de aneurismas frecuente, principalmente de la derecha. La vasculatura pulmonar periférica es normal o está ligeramente incrementada. Se ha visto una fuerte asociación entre la dirección del infundíbulo y la dilatación de las arterias pulmonares, puesto que cuando el infundíbulo está orientado hacia la derecha, se dilata la arteria derecha, si se encuentra verticalizado se dilatan ambas arterias, y si se orienta hacia la izquierda, se dilata la arteria pulmonar izquierda. Rabinovitch y colaboradores en 1982 informaron de la presencia de anormalidades en las arterias pulmonares más pequeñas que comprimen los bronquios intrapulmonares, lo que lleva a un menor número de alvéolos. Esto podría explicar por qué, durante la cirugía, el hecho de descomprimir los bronquios principales no siempre causa alivio de la enfermedad obstructiva respiratoria.[1-3,7-11]

DIAGNÓSTICO

Los pacientes sufren riesgo de presentar hipoxia, falla cardíaca, insuficiencia respiratoria o una combinación de éstos. En el feto, la insuficiencia pulmonar severa puede causar insuficiencia cardíaca, lo que resulta en hidrops fetal y muerte intrauterina. Los productos que sobreviven y llegan a término desarrollan síntomas respiratorios inmediatamente después de nacer.

En lo que se refiere a la hipoxemia, el recién nacido puede mostrar cianosis importante hasta que las resistencias pulmonares caen, después de lo cual el grado de hipoxemia reflejará la importancia de la estenosis pulmonar. La severidad de la cianosis es proporcional al grado de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel

ventricular, el cual a su vez es proporcional al grado de estenosis pulmonar y viceversa. Es decir, al haber mayor estenosis pulmonar, habrá mayor obstrucción en el vaciado del ventrículo derecho; por lo tanto, el cortocircuito es principalmente de derecha a izquierda y en consecuencia se observa mayor cianosis. Si el *septum* interventricular está intacto, sólo las cavidades derechas resultarán afectadas. La cianosis puede ser secundaria también a la insuficiencia respiratoria.

La insuficiencia cardíaca congestiva puede resultar de un cortocircuito de izquierda a derecha importante a través de la comunicación interventricular; esto ocasionará crecimiento atrial izquierdo, lo que, aunado a la dilatación de las arterias pulmonares, contribuirá a una mayor compresión de la vía aérea. Si se desarrolla insuficiencia tricuspídea significativa, aumentará el riesgo de insuficiencia cardíaca. Algunos pacientes con septum interventricular intacto desarrollan insuficiencia cardíaca precoz, y el cuadro congestivo es más grave porque la cavidad ventricular derecha no tiene otra vía de salida. Esta cámara comienza a dilatarse debido a la insuficiencia pulmonar causada por las resistencias pulmonares elevadas, pero al normalizarse éstas, disminuye la cuantía de la insuficiencia pulmonar y el cuadro congestivo mejora. Si el cortocircuito está balanceado y la obstrucción bronquial no es importante, el paciente puede permanecer relativamente asintomático.[11]

La insuficiencia respiratoria sobreviene en pacientes con regurgitación pulmonar severa, en los que la dilatación de las arterias pulmonares causa obstrucción de la vía aérea con atrapamiento de aire a nivel bronquial, proceso que puede ser localizado o difuso. Algunos pacientes desarrollan insuficiencia respiratoria grave minutos después de nacer, requiriendo de apoyo con ventilación mecánica. Los pacientes portadores del síndrome de válvula pulmonar ausente, en cualquiera de sus modalidades, son propensos a infecciones respiratorias recurrentes en los primeros meses de vida (Figura 29.3).

En la exploración física se encuentran hallazgos característicos. En el recién nacido comprometido existe insuficiencia cardíaca congestiva derecha con el precordio hiperdinámico. Se palpa un impulso paraesternal izquierdo bajo y frémito sistólico o sistolodiastólico en el segundo espacio intercostal izquierdo. No se ausculta el componente pulmonar del segundo ruido; se percibe un soplo sistolodiastólico en el foco pulmonar. El componente sistólico es expulsivo y de baja frecuencia, y el diastólico es rudo, corto y de mediana frecuencia. Las características del soplo diastólico también varían dependiendo de la presión pulmonar; si existe hipertensión arterial pulmonar, el soplo será más rudo. Algunas veces se ausculta el componente pulmonar del segundo ruido producido por las valvas pulmonares malformadas o hipoplásicas. En la parte baja del precordio existe un segundo ruido único que corresponde al componente aórtico.

La radiografía de tórax muestra características sugestivas de este síndrome. Habitualmente se aprecia cardiomegalia de grados variables, a expensas del ventrículo derecho, pero algunos casos tienen corazón de tamaño normal. Las características de las arterias pulmonares y de la circulación periférica dependen de factores anatómicos y hemodinámicos. En los pacientes con mínima obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho y comunicación interventricular, el arco medio está abombado y



Figura 29.3. Reconstrucción tridimensional de TAC bronquial, en la que se puede observar la compresión del bronquio principal izquierdo secundario a la gran dilatación de la rama pulmonar izquierda.

se observan las arterias pulmonares derecha e izquierda dilatadas como masas a los lados del corazón e incremento en la circulación periférica. En casos con obstrucción marcada y comunicación interventricular, muestran pulmones claros, secundario a circulación pulmonar periférica disminuida, similar a lo registrado en la tetralogía de Fallot; el tronco y las arterias pulmonares muestran dilatación progresiva. En los casos en los que se asocia agenesia de una de las ramas pulmonares, existirá diferencia en la vasculatura pulmonar entre ambos campos pulmonares (Figura 29.4). Otras anomalías del parénquima pulmonar que pueden ser observadas son: atelectasias, infiltrados neumónicos, enfisema y atrapamiento de aire. El arco aórtico derecho puede encontrarse en algunos pacientes.[12]

En el electrocardiograma, el situs eléctrico es solitus y el eje de QRS está desviado a la derecha. Las alteraciones de la onda P reflejan la sobrecarga atrial derecha y existen datos que sugieren hipertrofia ventricular derecha aislada o en combinación con sobrecarga del ventrículo izquierdo. Puede haber imagen de bloqueo de la rama derecha del haz de His. Si se asocia a comunicación interventricular, se registran fuerzas ventriculares izquierdas. El electrocardiograma puede ser normal si no hay anillo pulmonar obstructivo ni comunicación interventricular, ya que correspondería al cuadro de insuficiencia pulmonar aislada.

El ecocardiograma suele ser diagnóstico en esta condición. Los hallazgos en la variedad asociada a tetralogía de Fallot son similares a los encontrados en esta cardiopatía: comunicación interventricular perimembranosa, cabalgamiento aórtico e hipertrofia del ventrículo derecho. El septum conal está desplazado anterior-



Figura 29.4. Radiografía de tórax de un lactante menor con síndrome de válvula pulmonar ausente. Destaca el grado de cardiomegalia y la prominencia del arco de la pulmonar, así como la sobredistensión bronquial producto de la compresión bronquial.



Figura 29.5. Ecocardiograma bidimensional en el que se aprecia la gran dilatación del tronco de la arteria pulmonar y las ramas pulmonares.

mente; sin embargo, el infundíbulo pulmonar está permeable e incluso dilatado, proporcionalmente al grado de insuficiencia pulmonar. Los pacientes que padecen síndrome de válvula pulmonar ausente sin tetralogía de Fallot pueden tener una comunicación interventricular muscular y un conducto arterioso permeable. El anillo pulmonar es hipoplásico en grados variables y no se observan las valvas pulmonares. El tronco y las arterias pulmonares están dilatados (**Figura 29.5**). Se registra crecimiento ventricular derecho con movimiento septal paradójico. La modalidad Doppler muestra flujo sistolodiastólico turbulento a través del tracto de salida ventricular derecho. Rara vez se observa el conducto arterioso permeable. El flujo a través de la comunicación interventricular no se aprecia turbulento, ya que suele ser un defecto amplio no restrictivo y el cortocircuito es bidireccional.

El diagnóstico prenatal ha tenido una mayor promoción y, por lo tanto, se ha registrado una mayor detección de casos. La sensibilidad de la ecocardiografía fetal varía de un 70 a un 85% en diversas series. Los hallazgos detectados en ultrasonido prenatal que sugieren referir a una evaluación por probable anomalía cardíaca fetal son: antecedente de cardiopatía congénita familiar, polihidramnios, crecimiento de cavidades derechas, cabalgamiento de la aorta, adelgazamiento del pliegue de la nuca, ascitis y retraso en el crecimiento. En un estudio de 21 fetos con síndrome de válvula pulmonar ausente se encontró asociación con deleción del cromosoma 22q11 en el 25% de los casos. Se menciona que la dilatación de la arteria pulmonar ocasiona compresión de tráquea y esófago alterando así la circulación normal del líquido amniótico, lo que conduce a polihidramnios.[13,14]

Existen artículos que proponen a la resonancia magnética como parte de la evaluación prequirúrgica por ser un estudio no invasivo, ya que principalmente en ejes coronales y axiales permite visualizar la válvula pulmonar rudimentaria, las arterias pulmonares dilatadas y los bronquios principales obstruidos. La correlación de los hallazgos obtenidos por resonancia magnética con los hallazgos encontrados durante el procedimiento quirúrgico muestra una correlación del 100%.[15]

Con el avance de las técnicas diagnósticas no invasivas, ha sido posible hacer el diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar ausente. El cateterismo se reserva para pacientes seleccionados en los que existe alguna duda diagnóstica, diferentes anomalías asociadas o para ayudar en la planeación del procedimiento quirúrgico (**Figura 29.6**).

El estudio hemodinámico determina el grado de insuficiencia pulmonar, la severidad de la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho, las anomalías asociadas y el tipo de cortocircuito si existen defectos septales. Cuando sólo existe ausencia de válvula pulmonar de forma aislada, las alteraciones hemodinámicas dependerán de la magnitud de la obstrucción y de la insuficiencia pulmonar. Si se asocia a comunicación interventricular, los hallazgos serán semejantes a los de la tetralogía de Fallot, encontrando la misma presión en ambos ventrículos con un gradiente de presión importante a través de la conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, causado en su mayor parte por la hipoplasia del anillo pulmonar; sin embargo, también contribuye la desviación anterior del septum infundibular, lesión típica de la tetralogía de Fallot. En estos casos, el flujo pulmonar dependerá del grado de obstrucción en el tracto de salida ventricular derecho, de tal forma que el cortocircuito intracardíaco a través de la comunicación interventricular puede ser de derecha a izquierda, bidireccional o de izquierda a derecha, y puede evaluarse por gasometría y angiografía. En los pacientes con insuficiencia pulmonar grave, se igualan las presiones sistólicas en el ventrículo derecho y en la arteria pulmonar. La rama descendente de la curva de presión de la arteria pulmonar pierde la incisura dícrota. Los casos con obstrucción a nivel del anillo pul-

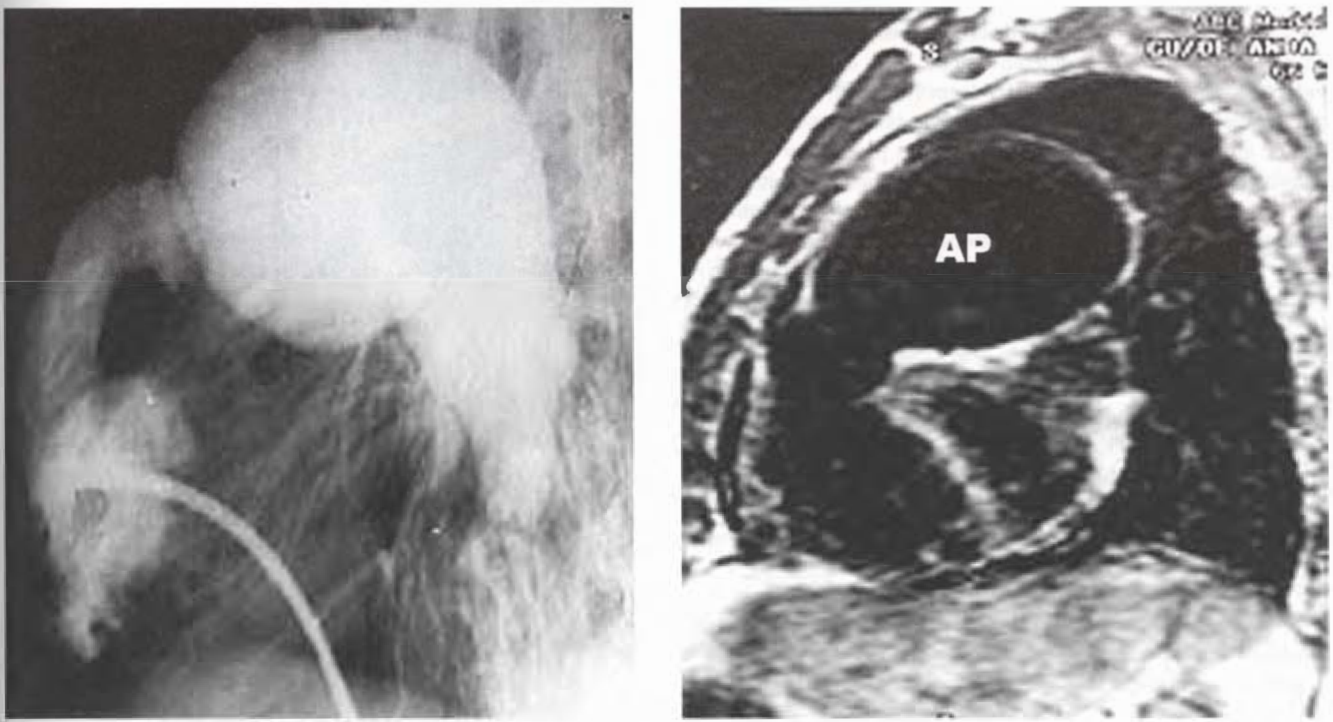


Figura 29.6. Correlación angiográfica y de resonancia magnética en una proyección lateral, donde se observa un anillo pulmonar hipoplásico y la gran dilatación del tronco de la arteria pulmonar. Abreviaciones: AP - Arteria pulmonar.

monar presentan un gradiente diastólico entre el tronco de la arteria pulmonar y el ventrículo derecho. Esto se debe a que, durante la diástole, la obstrucción a nivel del anillo ofrece resistencia a la insuficiencia pulmonar.

En la ventriculografía se pueden observar las características del ventrículo, el infundíbulo, el tronco y las ramas pulmonares, así como el grado de insuficiencia pulmonar. Si existe comunicación interventricular, podrá ser vista en la ventriculografía derecha o durante la levofase; sin embargo, pueden no quedar muy claras sus características si las presiones ventriculares se encuentran igualadas. La rama derecha puede verse en todo su trayecto, mientras que la izquierda, por su orientación basal, puede ser ocultada por la silueta cardíaca. El infundíbulo se aprecia dilatado y suele tener diferentes direcciones, y se ha relacionado con dilatación segmentaria de la arteria pulmonar y sus ramas. El anillo pulmonar se manifiesta como un defecto de llenado; por lo general, no se identifican las valvas pulmonares, pero en algunos casos es posible observar sus remanentes. La angiografía pulmonar confirma la existencia de insuficiencia pulmonar y cuantifica el grado de dilatación de las arterias pulmonares, además de demostrar el cambio brusco de calibre entre éstas y sus ramas de segundo orden, las cuales suelen ser estrechas.

El intervencionismo ha cobrado mayor relevancia en los pacientes que son llevados a tratamiento quirúrgico, ya que se han reportado series donde algún paciente ha requerido valvuloplastía con balón tras un recambio valvular pulmonar, y otros donde ha sido necesaria la colocación de un *stent* en los bronquios principales con la finalidad de aminorar la compresión vascular de la vía aérea.[16]

TRATAMIENTO

El manejo óptimo del paciente portador de síndrome de válvula pulmonar ausente radica en la detección temprana de la patología, idealmente desde el ultrasonido prenatal, y el seguimiento en la sala de parto en un centro especializado y con equipo multidisciplinario. Los problemas respiratorios son la causa más común de morbi-mortalidad en los pacientes portadores de síndrome de válvula pulmonar ausente. El manejo médico se enfoca en prevenir o curar las infecciones secundarias a los problemas de obstrucción bronquial y la exacerbación de los cambios enfisematosos y las atelectasias. El virus sincitial respiratorio resulta particularmente peligroso para estos enfermos. Colocar al niño en posición prona puede ayudar al esfuerzo respiratorio tanto antes como después de la cirugía; sin embargo, esta posición no se recomienda al dormir, ya que aumenta el riesgo de muerte súbita. Los pacientes con obstrucción bronquial severa requieren manejo más agresivo. Al caer el niño en insuficiencia respiratoria, está indicado colocarlo en ventilación mecánica continua; no obstante, una vez que el paciente depende de la ventilación con presión positiva, difícilmente se puede progresar de ella. Cuando el paciente desarrolla insuficiencia cardíaca, se instala tratamiento anticongestivo a base de diuréticos, digitálicos y vasodilatadores, a fin de mejorar sus condiciones previo a la cirugía.

El tratamiento quirúrgico del síndrome de válvula pulmonar ausente es complicado y controversial, y conduce a una alta mortalidad, principalmente en aquellos pacientes severamente sintomáticos (Figura 29.7). En los casos con cuadro clínico menos aparatoso, la cirugía se puede retrasar a una mayor edad, disminuyendo así el riesgo de muerte.[17-19]

A este respecto, la mayoría de las series dividen a los pacientes en dos grupos: los que requieren cirugía antes del primer año de vida, en los que la mortalidad varía de un 10 a 50%, y los pacientes que requieren cirugía después del año de vida, con una mortalidad de alrededor del 10%. Los tratamientos pueden ser paliativos o correctivos. Los procedimientos paliativos incluyen, entre otros, cerclar la arteria pulmonar y colocar una fístula sistémica pulmonar y aneurismectomía de la arteria pulmonar con resuspensión anterior de las ramas pulmonares. El objetivo de estas técnicas consiste en reducir el tamaño de las arterias pulmonares y por lo tanto aminorar la compresión traqueobronquial. También es importante tratar la insuficiencia pulmonar para disminuir la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho. Los procedimientos correctivos se refieren a la plastia de las arterias pulmonares y a la ampliación de la conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, para lo cual existen opciones como homoinjertos aórtico o pulmonar, uso de parche transanular y reemplazo valvular pulmonar. Algunos autores recomiendan la resección de los segmentos enfisematosos para mejorar la sobrevida tras la cirugía en edades mayores.

Algunos especialistas sugieren utilizar la maniobra de Lecompte, la translocación de la arteria pulmonar derecha anterior a la aorta con una arterioplastia de reducción de la arteria pulmonar, a fin de disminuir la compresión del árbol traqueobronquial causado por las arterias pulmonares dilatadas. Sin embargo, esta medida puede causar compresión inadvertida de la vena cava superior o de la arteria coronaria derecha.[20]

Se ha visto en varias series que, tras la corrección total del síndrome, permanece algún grado de insuficiencia pulmonar, la cual es bien tolerada por mucho tiempo, pero algunos pacientes pueden desarrollar disfunción ventricular derecha secundaria a la regurgitación sostenida. Un factor que puede complicar esta situación es la hipertensión arterial pulmonar. En un inicio, en los pacientes con escasa sintomatología puede no ser necesario colocar una válvula pulmonar, pero deben tener un seguimiento estrecho, ya que está indicada la colocación de una prótesis valvular al detectarse disfunción ventricular derecha antes de que se vuelva irreversible. Otro factor que debe tomarse en cuenta, en relación con el momento en el que se debe colocar una válvula pulmonar, es el curso y el grado de dilatación aneurismática de las arterias pulmonares que, como ya se sabe, causa compresión de la vía aérea.

Los resultados quirúrgicos dependen de la edad del paciente al momento de la cirugía y de la presencia y grado de insuficiencia y/o hipertensión pulmonar. La colocación de una válvula pulmonar al momento de la corrección ha sido controversial debido a la calcificación temprana con disfunción en pacientes jóvenes. A pesar de la durabilidad limitada, se han visto mejores resultados en estos pacientes, ya que reducen la insuficiencia pulmonar, preservando la contractilidad del ventrículo derecho. Miranda y colaboradores[3] proponen dos conductas: en aquellos casos conocidos a edades tempranas con insuficiencia respiratoria, se sugiere esperar por lo menos hasta los 6 meses de vida para operarlos, y cuando los pacientes estén asintomáticos, se prefiere realizar la corrección en la edad escolar. Las causas principales de muerte en el período posquirúrgico son las arritmias, la insuficiencia cardíaca y respiratoria y la sepsis.

En diferentes series se ha encontrado que los factores de mal pronóstico para muerte son la edad menor de 6 meses y el uso de

A

B

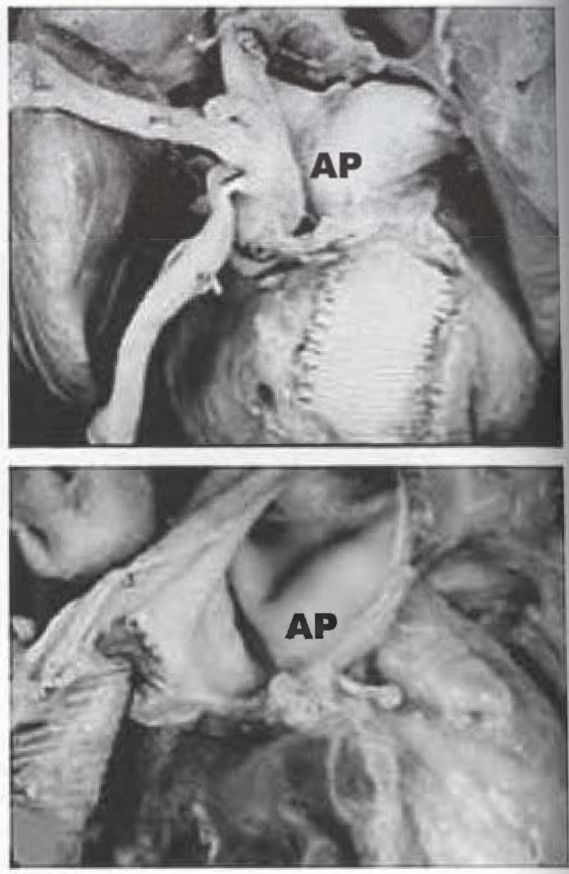


Figura 29.7. Pieza anatomopatológica de un paciente que fue llevado a corrección quirúrgica. Destaca el parche para ampliar la vía de salida del ventrículo derecho (A). También se observa la dilatación aneurismática de la arteria pulmonar (B). Abreviaciones: AP - Arteria pulmonar.

ventilación mecánica previo a la cirugía. No se conoce con certeza la curva actuarial de sobrevida de los pacientes con este síndrome tras la corrección. En las series de Norgaard (Australia, 2006) y Miranda (México, 2008) de 36 y 33 pacientes, respectivamente, la sobrevida a 5 años fue de 79 y 95%. La clase funcional en el posquirúrgico puede evaluarse con una prueba de esfuerzo, pero, debido a que en los niños no hay resultados estandarizados, esta evaluación sigue siendo subjetiva.[3,17]

REFERENCIAS

1. Díaz Góngora G, Sandoval Reyes N, Vélez Moreno JF, Carrillo Ángel G. Cardiología pediátrica. Agenesia de la válvula pulmonar. Colombia: McGraw-Hill Interamericana; 2003. p. 528.
2. Buendía A, Attie F, Ovseyevitz J, et al. Congenital absence of pulmonary valve leaflets. Br Heart J 1983; 50: 31.
3. Miranda-Chávez I, Figueroa-Solano J, Morales-Quispe J, et al. Síndrome de la válvula pulmonar ausente. Evolución, tratamiento y factores asociados a muerte. Arch Cardiol Mex 2008; 78 (1): 79.
4. Cabrera Duro A, Rodrigo Carbonero D, Martínez P, et al. Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar en el recién nacido y lactante. Corrección completa. An Pediatr (Barc) 2004; 60 (2): 180.

5. Farrú O, O'Connel M, Hernández I, Chaqui R. Aplasia de las válvulas pulmonares. Rev Chil Pediatr 1986; 57 (5): 393.
6. Campeau L, Ruble P, Cooksey W. Congenital absence of the pulmonary valve. Circulation 1957; 15: 397.
7. Lakier J, Stranger P, Heymann M, et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: natural history and hemodynamic considerations. Circulation 1974; 50: 167.
8. Koszegi Z, Homorodi N, Bodi A, et al. Giant pulmonary aneurysm associated with pulmonary valve agenesis. Circulation 2005; 112: 263.
9. Abbag F. Unilateral absence of a pulmonary artery in absent pulmonary valve syndrome: A case report and review of literature. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2006; 12 (5): 368.
10. Giamberti A, Kalis N, Anderson R, de Leval M. Atrioventricular septal defect with absent pulmonary valve in the setting of Down's syndrome: a rare association. Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20: 1252.
11. Sauer U. Congenital absence of the pulmonary valve. Orphanet Encyclopedia 2003.
12. Wolfe R, Smothermon M, Miles V, et al. Atypical radiographic findings in neonates with absent pulmonary valve and tetralogy of Fallot. Chest 1977; 72: 245.
13. Bharati A, Naware A, Merchant S. Absent pulmonary valve syndrome with tetralogy of Fallot and associated dextrocardia detected at an early gestational age of 26 weeks. Indian J Radiol Imaging 2008; 18 (4): 351.
14. Sleurs E, De Catte L, Benatar A. Prenatal diagnosis of absent pulmonary syndrome in association with 22q11 deletion. J Ultrasound Med 2004; 23: 417.
15. Frank H, Salzer U, Popow C, et al. Magnetic resonance imaging of absent pulmonary valve syndrome. Pediatr Cardiol 1996; 17: 35.
16. Nasrallha A, Williams R, Nouri S. Absent pulmonary valve in tetralogy of Fallot: clinical and angiographic considerations with review of the literature. Cardiovascular Disease, Bulletin of the Texas Heart Institute 1974; 1 (5): 392.
17. Norgaard M, Alphonso N, Newcomb A, et al. Absent pulmonary valve syndrome: surgical and clinical outcome with long-term follow-up. Eur J Cardiothorac Surg 2006; 29: 262.
18. Pinsky WW, Nihill MR, Mullins CE, et al. The absent pulmonary valve syndrome. Considerations and management. Circulation 1978; 57: 159.
19. Kakizawa H, Ohno T, Ozawa A, et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: evaluation with magnetic resonance imaging. J Exp Med 1997; 182: 35.
20. Ban Y, Abe M, Gomi S. Two cases of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve repaired by modified Kreutzer's technique. Gen Thorac Cardiovasc Surg 2008; 56: 32.



UNIDAD VII

MALFORMACIONES AÓRTICAS Y SUBAÓRTICAS

Capítulo

30 Estenosis aórtica valvular

Dr. Alfonso Buendía y Dr. Juan Calderón-Colmenero

La *estenosis aórtica valvular congénita* es una obstrucción determinada por un desarrollo inadecuado de las valvas aórticas, que se encuentran engrosadas y fusionadas. Representa del 3 al 7% del total de los pacientes con cardiopatias congénitas.[1,2] La obstrucción en la vía de salida puede ser por anillo hipoplásico, anomalía en el número de valvas y comisuras y por displasia de las valvas que alteran su movilidad.

El tipo más común es el que se produce en una válvula bicúspide no necesariamente obstructiva; después, el generado por la fusión de comisuras en una válvula trivalva (**Figura 30.1**) y, finalmente, la presencia de una válvula unicúspide que, por la estrechez tan importante del orificio, es una de las causas más comunes de estenosis aórtica grave del recién nacido. Debido a la fusión de las comisuras, el aparato valvular se abomba hacia la luz de la aorta, mostrando un orificio permeable, central o excéntrico. La *válvula aórtica unicúspide* se caracteriza por tener la forma de un embudo con un orificio que puede ser central o excéntrico. En ella se observa una sola comisura y dos rafes que representan las otras dos comisuras. Con menor frecuencia se ha encontrado estenosis aórtica formada por una masa de tejido indiferenciado que representa las valvas aórticas.[3]

La estenosis de la válvula aórtica puede asociarse a insuficiencia valvular, la cual se puede deber a alteraciones de carácter primario de la válvula o a daño estructural por endocarditis, fibrosis, degeneración mixomatosa o calcificación. La fibroelastosis endocárdica es común en los recién nacidos con estenosis aórtica grave y se ha atribuido a un aporte inadecuado de oxígeno a nivel subendocárdico.[4]

La estenosis aórtica se puede asociar con otras lesiones obstructivas del corazón izquierdo, como membrana supravalvular mitral, estenosis mitral por válvula en paracaídas, estenosis subaórtica y coartación aórtica, y también como parte de síndromes como el de Turner y en la mucopolisacaridosis y progeria, que tienen válvulas habitualmente trivalvas con fibrosis y engrosamiento que, de manera paulatina, obstruye. Otras asociaciones de etiología genética que se han reportado son aorta bivalva, enfermedad autoinmune sistémica y aneurismas aórticos.[5]

FISIOPATOLOGÍA

La obstrucción a nivel valvular se debe a un desarrollo imperfecto de las valvas, las cuales pueden estar engrosadas y fusionarse; la causa no se ha establecido y se postulan hipótesis tales como un crecimiento anormal del tejido de los cojines endocárdicos, hipoxia e interferencia mecánica con el flujo; en modelos animales se ha desarrollado la aorta bivalva, esto en ratones con deficiencia endotelial de la sintetasa del óxido nítrico, pero aún sin apoyo de que lo mismo ocurra en humanos.[6,7]

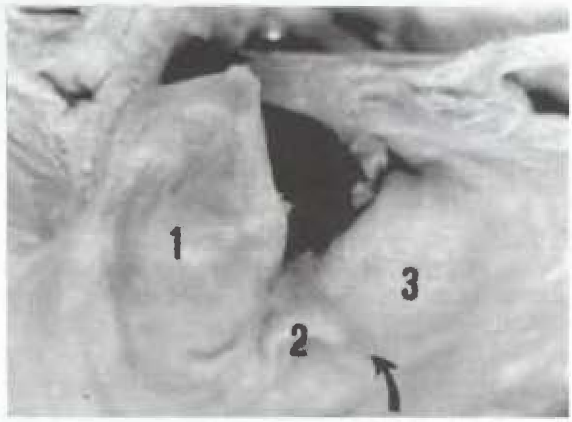


Figura 30.1. Pieza anatómica de estenosis valvular en aorta trivalva (1, 2, y 3) en donde se observa fusión de comisuras (flecha).

La ecocardiografía fetal ha permitido saber que cuando en esta época detectamos la obstrucción, ésta es la expresión de la forma más severa de este padecimiento, pues cuando es moderada no se detecta fácilmente. El estudio muestra dilatación del atrio izquierdo, cortocircuito a nivel de foramen oval de izquierda a derecha y flujo retrógrado en la aorta; el encontrar además datos de hidrops fetal nos permite estratificar el riesgo elevado de ese embarazo. La hemodinámica en estos casos muestra que hay interferencia con el llenado ventricular izquierdo, pues la hipertrofia ventricular izquierda (**Figura 30.2**) produce disminución en la distensibilidad ventricular, la cual será más importante si además aparece fibroelastosis endocárdica, con aumento de la presión telediastólica. Esto trae como consecuencia que el cortocircuito a través del foramen oval disminuya por aumento de la presión atrial izquierda, y puede hasta provocar cierre prematuro del foramen; esta reducción de flujo determinará un mal desarrollo de las cavidades izquierdas, como en el corazón izquierdo hipoplásico.

Al nacimiento, el retorno venoso al atrio izquierdo contribuye al cierre del foramen oval. Además se ponen en juego mecanismos compensadores ante la presión telediastólica elevada para mantener el gasto, y dependerá del grado de aumento de la presión del atrio izquierdo el que se manifieste hipertensión venocapilar pulmonar. En esta etapa de la vida, tanto el foramen oval como el conducto arterioso tienen una participación importante en el cuadro clínico; por un lado, la válvula del foramen oval puede resultar incompetente al dilatarse el atrio izquierdo y abombarse el *septum* interatrial, y con ello permitir un cortocircuito de izquierda a derecha que, en cierto grado, disminuye la hipertensión venocapilar pulmonar. En lo que respecta al conducto, si la obstrucción aórtica es muy importante, el gasto ventricular izquierdo cae y es a través del conducto que se mantiene el gasto sistémico. La situación se torna crítica al ocurrir el cierre del conducto, pues se inicia una serie de eventos catastróficos relacionados con bajo gasto e

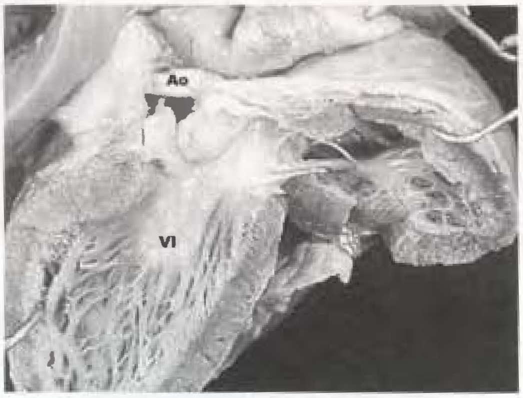


Figura 30.2. Pieza anatómica en donde se observa una gran hipertrofia ventricular izquierda por estenosis aórtica valvular. Abreviaciones: Ao - Aorta, VI - Ventrículo Izquierdo.

hipoperfusión tisular y coronaria, que pueden causar la muerte del paciente. Este grupo de enfermos tiene así el mayor porcentaje de fallecimientos antes de poder ofrecer tratamiento alguno.

En los casos de obstrucción moderada, el ventrículo izquierdo se desarrolla adecuadamente, su distensibilidad está dentro de límites normales y, mientras sea capaz de mantener el gasto sistémico, tolerará los gradientes que imponga la obstrucción valvular sin mostrar datos de insuficiencia cardíaca. Las manifestaciones posteriores dependen de si hay o no un crecimiento del área valvular concordante con el crecimiento somático.

Las estenosis aórticas ligeras son producidas habitualmente por válvulas aórticas bicúspides. En la historia natural de la aorta bicúspide, generalmente no aparece obstrucción importante sino hasta la edad adulta, momento en el que la válvula sufrirá cambios de tipo degenerativo, será fibrosa y tendrá predisposición para infectarse y calcificarse. No es habitual la calcificación valvular en la niñez; ésta aparece habitualmente a partir de la segunda década de la vida, ocurre en cualquier tipo de estenosis valvular y aumenta la obstrucción.[1] Aquí cabe destacar que la mayoría de los pacientes con estenosis aórtica valvular no son sintomáticos en la etapa del recién nacido; cuando esto ocurre, es por una válvula unicúspide o por defectos asociados.

Actualmente, los pacientes no siguen la historia natural de esta entidad, que antes mostraba estenosis que aumentaba de manera gradual, insuficiencia y calcificación de presentación tardía e infecciones intercurrentes que comprometían al paciente. Hoy existen elementos de valoración y tratamiento que permiten utilizarlos en el momento más conveniente. Es por ello que el enfermo no tiene por qué enfrentar la posibilidad de una muerte súbita. Cuando no se ha realizado el diagnóstico, la primera manifestación de la enfermedad puede ser un cuadro de endocarditis infecciosa y, en algunos casos, el esfuerzo determina disnea, dolor precordial, síncope y muerte súbita. Esto se explica por la incapacidad del ventrículo izquierdo de mantener un gasto sistémico y coronario en situación de estrés, lo que condiciona riego coronario insuficiente y favorece la fibrilación ventricular y la muerte.

Existen informes de muerte súbita en pacientes asintomáticos y con electrocardiogramas normales. El riesgo de muerte súbita en el paciente adulto asintomático portador de estenosis aórtica no parece ser tan alto como en el adolescente. Las molestias en los adultos aparecen a partir de la quinta década de la vida, y habitualmente la sobrevida después de la aparición de los síntomas es de alrededor de 5 años; los ataques sincopales aislados son raros y se presentan cuando el gradiente es ≥ 50 mm Hg o el área valvular es ≤ 0.7 cm²/m² de superficie corporal. Existe un grupo de adultos con aorta bivalva que merece un comentario: el de los pacientes asintomáticos con función normal de la válvula. Michelena y su grupo estudiaron a 212 pacientes y los siguieron durante 20 años, encontrando que tanto la endocarditis como la disección aórtica eran muy poco frecuentes, y un dato de deterioro era la disfunción valvular.[8]

DIAGNÓSTICO

El recién nacido con estenosis aórtica y con manifestaciones de insuficiencia cardíaca constituye una emergencia médica. En este período, el paciente muestra taquipnea, diaforesis, disnea al alimentarse, taquicardia y datos de congestión venosa y pulmonar. La cianosis se presenta en casos con bajo gasto cardíaco, y si ésta es diferencial, se abre la posibilidad de asociación con coartación de la aorta con un conducto arterioso permeable, que mantiene el flujo sistémico. En la exploración física, un signo a favor de esta cardiopatía es la presencia de un soplo sistólico expulsivo, con irradiación a la parte alta del esternón y cuello, y más intenso en la línea medioesternal izquierda. Los pulsos están disminuidos y más en las porciones superiores del cuerpo, mientras que las inferiores se palpan mejor por el conducto que mantiene el gasto sistémico. Estos pacientes, si no reciben un manejo adecuado, evolucionan hacia el choque cardiogénico en pocas horas o semanas.[1,2]

Si la estenosis aórtica no es crítica, las manifestaciones clínicas aparecen tardíamente en la adolescencia o en la edad adulta. El paciente es completamente asintomático, y muchas veces la primera manifestación de cardiopatía es la presencia de un soplo sistólico en mesocardio, aunque debemos mencionar que existe un chasquido protosistólico que frecuentemente pasa desapercibido a la auscultación. Los síntomas aparecen generalmente en relación con la importancia de la obstrucción; sin embargo, encontramos casos con estenosis importante, asintomáticos, cuya primera manifestación puede ser el síncope o la muerte súbita. Los síntomas principales, al igual que en el adulto, son disnea, dolor retroesternal y síncope, inicialmente con el esfuerzo y, si la obstrucción es muy importante y se agrega falla ventricular izquierda, pueden presentarse en el reposo. En presencia de estenosis aórtica severa, el gasto cardíaco en reposo es muy cercano al máximo normal, puesto que el gasto por latido está limitado por la importancia de la lesión. En caso de esfuerzo físico, el gasto por minuto disminuye al igual que el gasto por latido, reduciendo el aporte de sangre al cerebro y produciendo mareo o síncope, además de isquemia miocárdica responsable del dolor torácico. La muerte súbita en esta cardiopatía se estima en alrededor del 19% y se explica por las arritmias ventriculares. La endocarditis infecciosa es una complicación grave que aparece principalmente en las estenosis aórticas con válvula bicúspide.

Los principales hallazgos de la exploración física se encuentran en los pulsos arteriales y en la región precordial; también en la presencia de síntomas, que dependerá del grado de la obstrucción. Cuando la estenosis aórtica es ligera (gradiente máximo

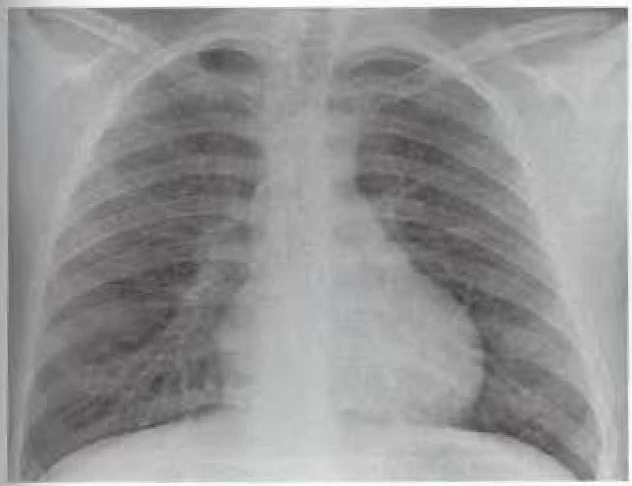


Figura 30.3. Radiografía PA de tórax en un escolar con estenosis aórtica, en el que el único dato relevante es el perfil izquierdo redondeado que sugiere remodelación ventricular.

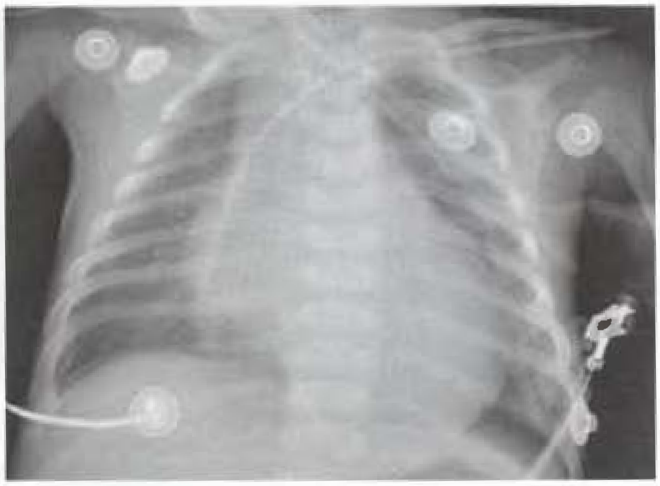


Figura 30.4. Radiografía PA de tórax en un neonato con estenosis aórtica crítica. Nótese la cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas.

≤40 mm Hg), los pulsos son de intensidad y volumen normales. Se puede escuchar un chasquido protosistólico que precede el soplo expulsivo en ambos focos aórticos. El soplo alcanza un acmé en el primer tercio de la sístole, y el segundo ruido es de características normales. Cuando la obstrucción es de grado moderado (gradiente entre 40 y 70 mm Hg), los pulsos son de poca amplitud, el acmé del soplo se produce hacia la mesosístole y desaparece el desdoblamiento fisiológico amplio del segundo ruido. Además, aparece frémito sistólico en el segundo espacio intercostal derecho con irradiación al hueco supraesternal. En los casos de estenosis importante, con gradientes mayores de 75 mm Hg, los pulsos adquieren el comportamiento clásico de *parvus et tardus,* es decir, poco amplios, con un ascenso lento, una meseta sostenida y una caída suave; puede desaparecer el chasquido protosistólico por la rigidez de la válvula, el soplo alcanza su acmé en la telesístole, el segundo ruido adquiere desdoblamiento paradójico y el frémito es muy intenso.

El estudio radiológico de la estenosis aórtica depende tanto de la edad del paciente como del grado de la estenosis (**Figura 30.3**). En los recién nacidos con estenosis crítica, existe cardiomegalia importante y global, y en los campos pulmonares se observa hipertensión venocapilar (**Figura 30.4**). Los pacientes con estenosis ligera presentan radiografías normales. Conforme la estenosis se hace más importante, se desarrollan signos de dilatación de la aorta ascendente e hipertensión venocapilar pulmonar. La cardiomegalia se presenta cuando existe falla ventricular izquierda.

El electrocardiograma es útil, ya que registra la hipertrofia de cavidades, la sobrecarga de presión, los cambios en la repolarización y hasta ondas Q patológicas, y todos estos datos dependen de la edad del paciente, de la importancia de la obstrucción, de la historia natural y de los defectos asociados (**Figura 30.5**). Cuando la obstrucción es importante y ocurre en la etapa del recién nacido, el eje eléctrico del QRS está orientado a la derecha, existe crecimiento del ventrículo derecho y puede ser biventricular hasta en el 50% de los casos. El crecimiento ventricular derecho es multifactorial; lo anterior se explica con base en la edad del paciente, por hipertensión arterial pulmonar secundaria a hipertensión venocapilar, hipoplasia del ventrículo izquierdo o por la repercusión hemodinámica de los defectos asociados, como el conducto arterioso, la coartación, o ambos. Si se observan alteraciones del segmento ST-T en precordiales izquierdas a esta edad, seguramente el paciente presentará algún grado de fibroelastosis.

En edades mayores y en presencia de obstrucción importante o moderada, se observa desviación del AQRS hacia la izquierda secundario a la hipertrofia del ventrículo izquierdo. Se pueden registrar ondas R altas en derivaciones DII, aVF y ondas S profundas en V_1; además, el voltaje de R de V_4 a V_6 se eleva. El aumento del tiempo de inscripción de la deflexión intrinsecoide en las derivaciones que exploran el ventrículo izquierdo es un dato sólido de hipertrofia ventricular izquierda, al igual que las alteraciones de la repolarización ventricular. Con respecto a ésta, los primeros cambios se refieren a la rectificación del segmento ST y

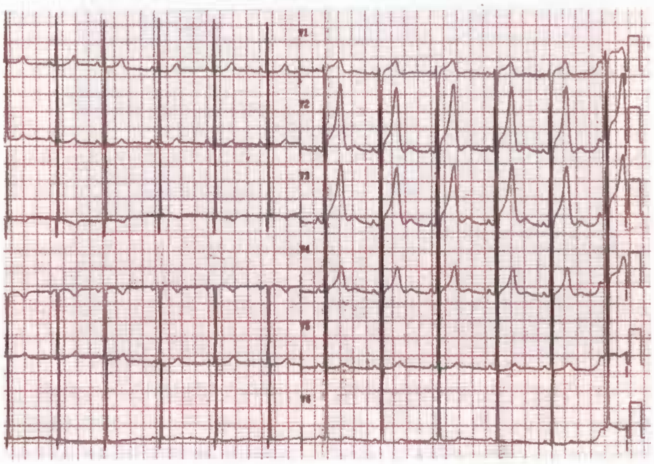


Figura 30.5. Electrocardiograma de un paciente escolar con estenosis valvular aórtica con gradiente de 100 mm Hg. Se puede observar el gran voltaje de las derivaciones que exploran al ventrículo izquierdo, así como las alteraciones en la repolarización de V_2 a V_6.

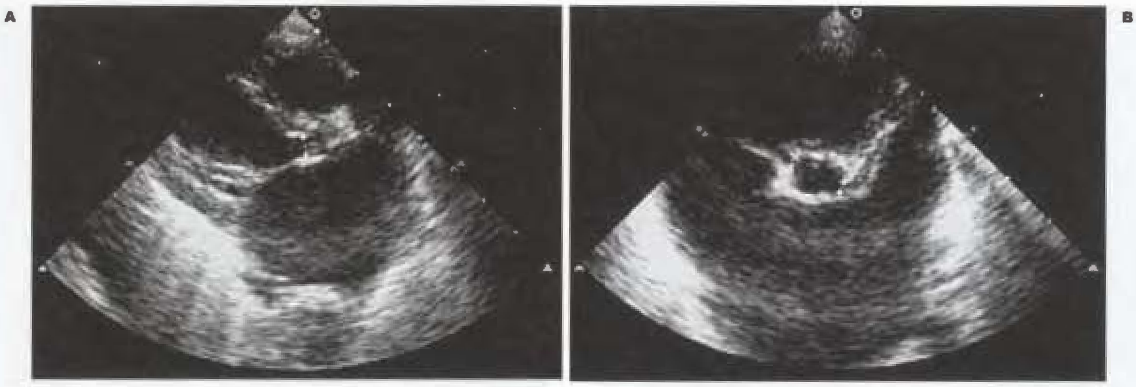


Figura 30.6. Ecocardiografía transtorácica bidimensional en la que se aprecia dilatación de cavidades izquierdas por obstrucción a su salida (A), y el anillo aórtico pequeño en un neonato con estenosis aórtica crítica (B).

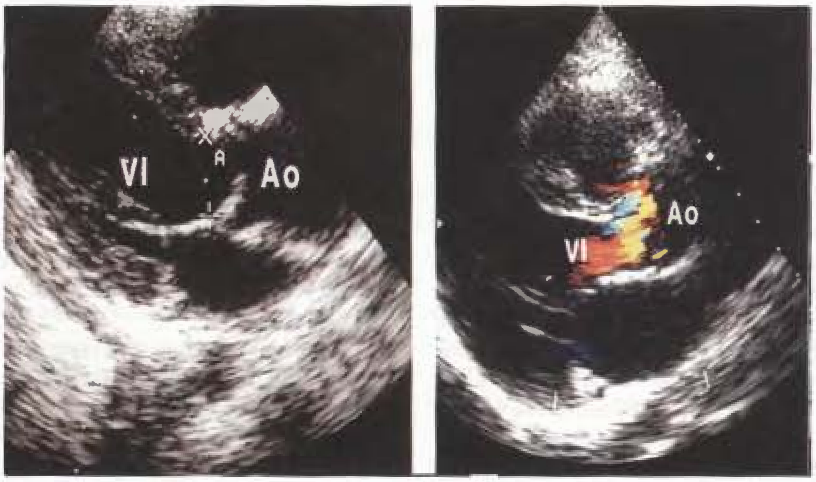


Figura 30.7. Ecocardiografía transtorácica bidimensional y Doppler color en eje paraesternal largo, en donde se observa la apertura valvular aórtica en domo y el flujo turbulento.

la acuminación de la onda T debidas a isquemia subendocárdica. Posteriormente, se invierte la onda T en forma progresiva y su rama descendentepresenta una negatividad más lenta, mientras que la ascendente es de inscripción rápida. La estenosis aórtica ligera, no complicada, muestra un electrocardiograma normal.

El ecocardiograma transtorácico con Doppler es el elemento más útil en el diagnóstico de la estenosis aórtica (**Figura 30.6**). Se debe medir la velocidad del flujo que pasa por la válvula, el gradiente y el área valvular. Se observa la morfología valvular, la movilidad de las valvas, el tamaño del anillo y las características del endocardio, y se cuantifica el gradiente y la función del ventrículo izquierdo. Además, se valoran los defectos asociados, como estenosis mitral, conducto arterioso y coartación aórtica.[9]

En condiciones normales, la válvula aórtica se abre durante la sístole y se visualiza con el eje largo paraesternal como dos hojas paralelas muy cercanas a la pared de la aorta; en la diástole, las valvas se sitúan casi paralelas al transductor, y de este modo se identifican como un eco denso, lineal, situado en la mitad de la aorta. Cuando existe estenosis, se puede observar la apertura en "domo" de la válvula producida por la fusión de las comisuras, y representa el dato más importante para el diagnóstico de estenosis aórtica. El eje corto a nivel de las grandes arterias permite visualizar las comisuras de la válvula aórtica en forma de "Y". La ausencia de este signo sugiere la presencia de aorta bivalva, que se comprueba al observar un solo rafe comisural, generalmente excéntrico.

La aplicación del Doppler pulsado, continuo y codificado en color permite corroborar la presencia de estenosis valvular al encontrar turbulencia del flujo por arriba de la válvula y flujo laminar por debajo de ella (**Figura 30.7**). En la actualidad, contamos con un gran número de estudios que demuestran una correlación muy alta entre el gradiente determinado por el Doppler continuo y por cateterismo cardíaco. Si el haz del Doppler continuo está perfectamente alineado con el flujo, sobrevaluará el gradiente, ya que se registran los gradientes máximos, y con el cateterismo generalmente se registra el gradiente pico a pico, que siempre es menor.[10,11]

Es importante el cálculo del área valvular aórtica por medio de la ecuación de la continuidad, registrando la velocidad del flujo por debajo y por arriba de la válvula y relacionándola con el área de sección de la vía de salida del ventrículo izquierdo. Con la obtención del valor, se puede dividir a los pacientes con estenosis importantes (área menor de 0.5 cm^2/m^2) de los pacientes con estenosis moderadas (áreas aórticas entre 0.5 y 0.7 cm^2/m^2).[10]

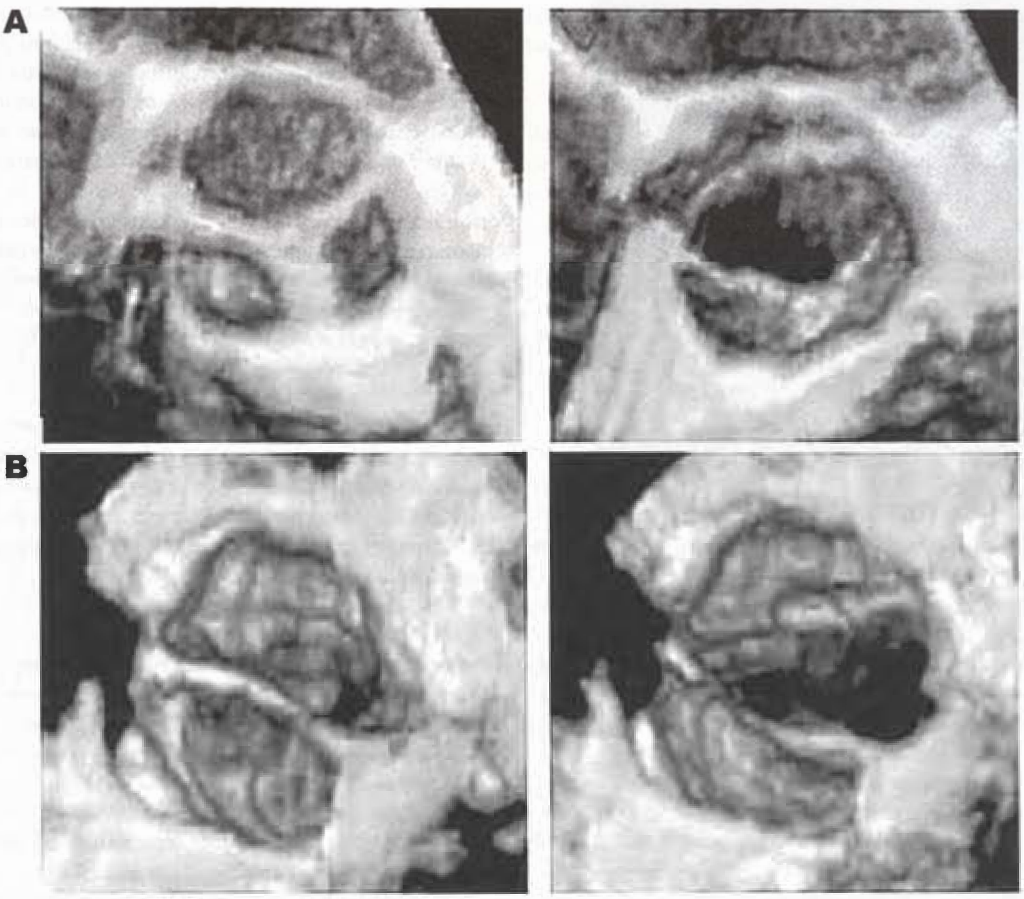


Figura 30.8. Ecocardiografía tridimensional de pacientes con estenosis en válvula aórtica trivalva (A) y en válvula aórtica bivalva (B).

La ecocardiografía tridimensional permite la caracterización anatómica y funcional precisa de las valvas sigmoideas aórticas (Figura 30.8).

En la actualidad, el cateterismo cardíaco tiene un fin terapéutico, ya que la ecocardiografía acoplada al Doppler evalúa sin problemas las características anatómicas de la lesión, su repercusión hemodinámica y la existencia de lesiones asociadas. De hecho, en la población pediátrica el cateterismo no es indispensable para llevar a un paciente a tratamiento quirúrgico, a diferencia del adulto, sobre todo en mayores de 40 años, en quienes es necesaria la evaluación de las arterias coronarias previa a la cirugía. Como procedimiento diagnóstico, está indicado en aquellos casos en los que la ecocardiografía no pueda evaluar adecuadamente las lesiones asociadas. En él, se medirá el gradiente entre el ventrículo izquierdo y la aorta, determinante del grado de obstrucción, y, por medio de un trazo de retiro desde el ventrículo izquierdo hasta la aorta, se localiza el sitio de la obstrucción. Los ventriculogramas izquierdos en las posiciones oblicua anterior derecha u oblicua anterior izquierda elongada son las proyecciones de mayor utilidad para la evaluación de la vía de salida del ventrículo izquierdo, la anatomía de la válvula y la aorta ascendente. El análisis del ventriculograma izquierdo permite evaluar el tamaño de la cámara ventricular, las características funcionales de la válvula mitral, la movilidad y el número de las valvas aórticas, el chorro del material de contraste, la aorta descendente y el nacimiento y características de las arterias coronarias. Las sigmoideas aórticas están habitualmente engrosadas y, durante la sístole ventricular, adquieren la forma de un "domo" o "paracaídas" que se abomba hacia la luz de la aorta ascendente.



Figura 30.9. Aortografía oblicua izquierda anterior de un neonato con estenosis aórtica crítica.



Figura 30.10. Dilatación por balón por vía carotídea derecha de la válvula aórtica.

En los recién nacidos o lactantes con estenosis graves, la cavidad ventricular izquierda puede ser hipoplásica. El estudio hemodinámico en el recién nacido con estenosis aórtica grave tiene algunas particularidades. En casos de dilatación del atrio izquierdo, encontramos cortocircuito de izquierda a derecha por un foramen oval amplio y desaturación en la aorta descendente por un conducto arterioso permeable (**Figura 30.9**). La presión sistólica de la arteria pulmonar muestra curso variable que tiene expresión en el comportamiento clínico del paciente, mayor que la sistémica en pacientes estables, cercana a la normal en pacientes graves.

TRATAMIENTO

El tratamiento del paciente con estenosis aórtica dependerá del grado de la obstrucción y de la presencia de síntomas. El paciente que ha manifestado algún síntoma (síncope, insuficiencia cardíaca o angina de pecho) debe ser tratado con cirugía, independientemente del gradiente a través de la válvula. En los pacientes asintomáticos, el grado de obstrucción es el que determina el tratamiento. En los niños con estenosis ligera, el tratamiento se enfoca a la prevención de endocarditis bacteriana y a la vigilancia periódica anual para determinar el grado de progresión de la lesión. En el grupo de pacientes con lesión moderada, la vigilancia será más estrecha, por ejemplo, semestral, y se debe realizar estudio ecocardiográfico anual para evaluar la progresión. Si el paciente muestra estenosis importante, debe ser sometido a tratamiento quirúrgico o intervencionista para liberar la obstrucción al vaciado del ventrículo izquierdo; la razón de la conducta es el riesgo de muerte súbita.[12]

El recién nacido o lactante menor de 3 meses de edad con estenosis aórtica grave constituye una urgencia de tratamiento para liberar la obstrucción del ventrículo izquierdo.[13] Se estima que representan del 10 al 15% de todos los pacientes con estenosis aórtica valvular. En este caso, se han descrito dos grupos de pacientes con pronóstico diferente. El primero está constituido por los niños con ventrículo izquierdo dilatado, con buen tamaño de la vía de salida y sin hipoplasia del aparato mitral. Estos pacientes responden adecuadamente al procedimiento de valvulotomía, ya sea quirúrgica o intervencionista (**Figura 30.10**). En el otro grupo se encuentran los niños con cavidad ventricular izquierda pequeña, región subaórtica estrecha e hipoplasia aórtica y alteraciones del aparato mitral. Estos pacientes tienen mal pronóstico, no se benefician con la sola valvulotomía y deben ser considerados para operación paliativa, como la cirugía de Damus-Kayne-Stansel. Se han descrito varios índices para diferenciar estos dos grupos; los más sencillos de obtener, por ser no invasivos, son los derivados del estudio ecocardiográfico. Los pacientes que entran dentro del espectro del ventrículo izquierdo hipoplásico tienen un orificio mitral menor de 9 mm y una relación entre la distancia ápex-base del ventrículo izquierdo y derecho menor de 0.8. [14,15]

El hecho de encontrar un paciente con disminución de la función ventricular izquierda no contraindica el tratamiento, a pesar de que el riesgo sea elevado, ya que estos individuos pueden mejorar su clase funcional, e incluso la función ventricular y su sobrevida al liberar la obstrucción del ventrículo izquierdo, ya sea mediante tratamiento intervencionista o quirúrgico.

La liberación de la obstrucción valvular puede realizarse mediante la dilatación de la válvula con un catéter balón durante el cateterismo, o bien por medio de la comisurotomía quirúrgica. La decisión para realizar uno u otro procedimiento dependerá de la experiencia de los grupos, la edad del paciente, las características anatómicas de la valvula, los beneficios para el individuo y los costos de los procedimientos. La experiencia con el uso de balones y sobre todo las guías y catéteres que puedan transitar por los trayectos vasculares de aquellos menores de 3 meses ha progresado de manera tal que encontramos informes de que al menos el 70% de los pacientes tratados muestran disminución de más del 50% del gradiente con la dilatación. Cabe mencionar que la mortalidad reportada en este grupo etario va de 8 a 28%, comparada con la de pacientes mayores de 3 meses que es ≤ 4%.[14-17]

La selección de pacientes para los procedimientos intervencionistas o quirúrgicos depende de las dimensiones y características anatómicas del corazón izquierdo, ya que es necesario determinar si existen posibilidades de reparación biventricular o no. Estos algoritmos permiten al menos seleccionar mejor a los pacientes, aunque no son a prueba de fallos.

Anand y colaboradores[18] reportaron su experiencia en 14 niños menores de 1 año asintomáticos, de los cuales cinco desarrollaron incremento de la obstrucción en los primeros 2 años de vida, tres requirieron intervención terapéutica y uno sufrió muerte súbita a los 7 meses de edad. Un grupo similar es el de Berman y colaboradores[19] en pacientes recién nacidos, en el que observaron en un porcentaje cercano al 20% un incremento en el tamaño del anillo aórtico, con la consecuente disminución del gradiente transvalvular. Debemos mencionar que en lactantes menores con función ventricular izquierda disminuida y con gradientes pico ≥ 60 mm Hg, la posibilidad de requerir dilatación con balón en el primer año es elevada y es el grupo con mayor riesgo de morbimortalidad.

En los niños mayores, tanto la valvulotomía quirúrgica como la percutánea con balón muestran resultados similares en cuanto a la resolución de la estenosis, mortalidad inmediata y tardía,

insuficiencia aórtica residual y necesidad de reintervención. Para ambos procedimientos, la disminución media del gradiente oscila entre un 50 y 70%, la mortalidad se informa como ≤ 4%, y es elevada en aquellos individuos con lesiones importantes asociadas. Entre el 10 y el 20% de los pacientes quedan con insuficiencia de ligera a moderada, la cual es bien tolerada.

En cuanto a la necesidad de reintervención, aún no hay datos a muy largo plazo en pacientes sometidos a valvulotomía percutánea; se comunican resultados adecuados y estables por lo menos durante 1 a 2 años. Los factores que se asocian con reestenosis temprana, al igual que en la cirugía, son edad menor de 3 años y gradiente transaórtico residual mayor de 30 mm Hg.[47] De los pacientes sometidos a valvulotomía quirúrgica abierta, en general, del 85 al 90% de los niños mayores de 1 año no necesitarán reintervención por un período medio de 10 años. Con el paso del tiempo, este porcentaje disminuye significativamente, y sólo el 10% no necesita reintervención después de 40 años. Es por esto que el tratamiento de la estenosis aórtica se considera paliativo, ya que a pesar de haberse realizado varias intervenciones, la estenosis recurre y terminará, de una u otra forma, en el reemplazo valvular por una prótesis.

La conducta que hemos adoptado en nuestra práctica consiste en la realización de valvulotomía percutánea con balón de primera intención. Si se obtiene un buen resultado (gradiente residual menor de 30 mm Hg), evaluamos al paciente periódicamente para determinar reestenosis. Si el gradiente residual es mayor de 30 mm Hg, consideramos una nueva dilatación o valvulotomía quirúrgica, según las características de la válvula, el tamaño del anillo y la insuficiencia valvular residual. Una vez que el paciente alcanza edad y tamaño de anillo aórtico adecuados, en el momento en que se hace necesaria una reintervención, realizamos reemplazo valvular por una prótesis mecánica.[20]

La selección del mejor abordaje terapéutico en niños con lesiones aórticas severas continúa siendo controversial. Las prótesis mecánicas conllevan el riesgo de tromboembolismo y por ende existe la necesidad de llevar a cabo una anticoagulación formal y, por otra parte, con el crecimiento del paciente, puede establecerse una desproporción entre el área valvular protésica y el tamaño alcanzado por el corazón. Las bioprótesis no requieren de anticoagulación pero es bien conocida su pronta degeneración y, así como los homoinjertos, tienen una precoz calcificación. Por otra parte, el autoinjerto (procedimiento de Ross), considerado como una posibilidad teóricamente ideal, tiene como desventajas las dificultades técnicas quirúrgicas y la alteración de la integridad del tracto de salida derecho normal.[25-28] La mortalidad operatoria reportada en diversas series oscila entre el 7 y el 12%, con una mortalidad tardía del 13%, y a 15 años los pacientes que no requirieron reoperación alcanzaron el 68%.

En cuanto a las prótesis mecánicas, la mortalidad operatoria reportada es del 5%, que se eleva sustancialmente hasta un 15% en pacientes con hipertensión pulmonar preoperatoria severa. El riesgo de tromboembolismo es de alrededor del 0.3 al 0.7% paciente-año. Si bien se ha sugerido que la asociación de dos medicamentos antiagregantes como el ácido acetilsalicílico y clopidogrel puede tener resultados similares, se sigue considerando preferible la anticoagulación formal. Otro punto importante es la utilización de diversas técnicas quirúrgicas para ampliar la raíz aórtica y poder colocar prótesis mecánicas de mayor tamaño y evitar tener que cambiarlas con el crecimiento propio del paciente pediátrico.[20,21]

Las bioprótesis tienen una indicación cuando no es posible llevar a cabo un control satisfactorio de la anticoagulación o en pacientes adolescentes con deseo de embarazarse en relativamente poco tiempo.

Un grupo especial de pacientes es aquel que tiene obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo con anillo valvular aórtico pequeño y algunas otras lesiones como en el mencionado síndrome de Shone.[22,24] Estos pacientes no obtienen beneficio adecuado de la valvulotomía, ya que en la mayoría no se logra una liberación del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Una conducta de orden práctico con los portadores de estenosis aórtica valvular es la de seguir por períodos que oscilan entre 6 y 12 meses a aquellos enfermos que tienen un gradiente pico en cateterismo o medio con Doppler inferior a 25 mm Hg. Dentro de este grupo, la obstrucción valvular puede incrementarse, y aproximadamente el 20% de estos casos serán candidatos a valvulotomía quirúrgica o con balón.[29-31] Si existe un gradiente igual o superior a 50 mm Hg, habrá riesgo de arritmias y muerte súbita que se incrementará en forma significativa en los casos con gradientes superiores a 80 mm Hg. Estos enfermos son candidatos a valvulotomía quirúrgica o con balón. Finalmente, aquellos casos con gradientes que oscilan entre 25 y 49 mm Hg deben ser seguidos cada año con ecocardiografía, y la decisión terapéutica dependerá de la evolución.

No está por demás recordar que todo paciente con estenosis aórtica congénita necesita de la profilaxis antibiótica para endocarditis bacteriana durante toda su vida, a pesar de que se haya realizado dilatación con balón, comisurotomía o reemplazo de válvula.

REFERENCIAS

1. Buendía A. Estenosis aórtica valvular. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Ed. Médica Panamericana; 1993. p. 289.
2. Moss AJ, Adams FH, Emmanoulides GC. Heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore: Williams and Wilkins Company; 1983. p. 171.
3. De la Cruz MV, Muñoz-Castellanos L, Nadal-Ginard B. Extrinsic factors in the genesis of congenital heart disease. Br Heart J 1971; 33: 203.
4. Pelech AN, Dyck JD, Trusler GA, et al. Critical aortic stenosis: survival and management. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 94: 510.
5. Foffa I, Festa LP, Ait-Ali L, et al. Ascending aortic aneurysm in a patient with bicuspid aortic valve, positive history of systemic autoimmune diseases and common genetic factors: a case report. Cardiovascular Ultrasound 2009; 7:34.
6. Van Praagh R. Diagnosis of complex congenital heart disease: morphologic-anatomic method and terminology. Cardiovasc Intervent Radiol 1984; 7: 115.
7. Anderson RH, Yen Ho S. Sequential segmental analysis – description for the millennium. Cardiol Young 1997; 7: 98.
8. Michelena VA, Desjardins JF, Russo A, et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dys-

functional bicuspid aortic valve in the community. Circulation 2008; 117; 2776.
9. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, et al. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE Recommendations for Clinical Practice. Eur J Cardio 2009;10:1.
10. Oh JK, Taliercio CP, Holmes DR Jr, et al. Prediction of the severity of aortic stenosis by Doppler aortic valve area determination: Prospective Doppler-catheterization correlation in 100 patients. J Am Coll Cardiol 1988; 11: 1227.
11. Bengur AR, Snider AR, Server GA, et al. Usefulness of the Doppler mean gradient in evaluation of children with aortic valve stenosis and comparison to gradient at catheterization. Am J Cardiol 1989; 64: 756.
12. Kirklin JW, Barrat-Boxes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 1196.
13. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, et al. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. Circulation 1991; 84: 2325.
14. Beekman RH, Rocchini AP, Andes A. Balloon valvuloplasty for critical aortic stenosis in the newborn: influence of new catheter technology. J Am Coll Cardiol 1991; 17: 1172.
15. Rao PS, Thapar MK, Wilson AD, et al. Intermediate-term follow-up results of balloon aortic valvuloplasty in infants and children with special reference to causes of restenosis. Am J Cardiol 1989; 64: 1356.
16. Wheller JJ, Hosier DM, Teske DW, et al. Results of operation for aortic valve stenosis in infants, children, and adolescents. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 474.
17. Kean JF, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history of congenital heart defects. Remits of treatment of patients with aortic valvar stenosis. Circulation 1993; 87 (Sup 1): 16.
18. Anad R, Metha AV. Percutaneous congenital valvar aortic stenosis during infancy. Pediatr Cardiol 1997; 18: 35.
19. Berman W Jr, Yabek SM, Fripp RR, et al. Medical management of three asymptomatic infants with severe valvar aortic stenosis. Pediatr Cardiol 1988; 9: 237.
20. Alexiou C, McDonald A, Langley SM, et al. Aortic valve replacement in children: are mechanical prostheses a good option? Eur J Cardiothorac Surg 2000; 17: 125.
21. Arnold A, Ley-Zaporozhan J, Ley S, et al. Outcome after mechanical aortic valve replacement in children and young adults. Ann Thorac Surg 2008; 85: 604.
22. Luciano GB, Favaro A, Casali G, et al. Ross operation in the young: a ten year experience. Ann Thorac Surg 2005; 80:2271.
23. Takkenberg JJM, Klieverik LMA, Schooof PH, et al. The Ross procedure. A systemic review and meta-analysis. Circulation 2009; 119: 222.
24. Matsouki O, Okita Y, Almeida RS, et al. Two decades experience with aortic valve replacement with pulmonary autograft. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95: 705.
25. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, et al. The development complex of parachute mitral valve, supravalvular ring of the left atrium, subaortic stenosis and coarctation of the aorta. Am J Cardiol 1963; 11: 714.
26. Popescu BA, Jurcut R, Serban M, et al. Shone's syndrome diagnosed with echocardiography and confirmed at pathology. Eur J Echocardiogr 2008; 9: 865.
27. Zucker N, Levitas A, Zalzstein E. Prenatal diagnosis of Shone's syndrome: parental counseling and clinical outcome. Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 24: 629.
28. Brown JW, Ruzmetov M, Vjay P, et al. Operative results and outcomes in children with Shone's anomaly. Ann Thorac Surg 2005; 79: 1358.
29. Pedra C, Pedra S, Braga S, et al. Short- and mid-term follow-up results of valvuloplasty with balloon catheter for congenital aortic stenosis. Arq Bras Col Cardiol 2003; 81: 120.
30. Crespo D, Miro J, Vobecky S, et al. Experience in a single centre with percutaneous aortic valvoplasty in children, including those with associated cardiovascular lesions. Cardiol Young 2009; 19: 372.
31. Baram S, McCrindle BW, Han RK, et al. Outcomes of uncomplicated aortic valve stenosis presenting in infants. Am Heart J 2003; 145: 1063.

Estenosis aórtica subvalvular

Capítulo 31

Dr. Alfonso Buendía Hernández, Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dra. Olidia Cruz Reyes

La *estenosis aórtica subvalvular* es una obstrucción por debajo del plano valvular aórtico que puede estar constituida por una cresta que protruye desde la superficie septal izquierda hacia la región subaórtica o como un anillo que abarca el *septum* y la valva anterior de la mitral (Figura 31.1). Es la segunda forma más frecuente de estenosis aórtica y representa alrededor del 10% de estos casos, con una frecuencia mayor en el género masculino en una proporción de 2:1. En el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*, esta entidad nosológica constituye el 1.3% de las cardiopatías congénitas estudiadas y alcanza hasta el 20% de las formas de obstrucción de la salida del ventrículo izquierdo.[1]

La obstrucción, de acuerdo con sus características anatómicas, se ha dividido en *fibrosa* o *fibromuscular* y la forma llamada *tuneliforme* por estar constituida por túnel fibroso, largo e irregular. Es importante señalar que las formas descritas difieren en su constitución anatómica y extensión; de hecho, la llamada forma *fibrosa* no sólo consta de este material, sino que también tiene cierta cantidad de tejido muscular. La diferencia básica con la estenosis tuneliforme es que la primera es localizada y pequeña, y la última es más extensa y difusa.

Existen algunos aspectos sobresalientes en esta entidad; en primer lugar, la discusión en lo que respecta a su etiología, congénita o adquirida. Las bases del debate son, por un lado, que no debe considerarse como patología congénita, ya que no se presenta en edades tempranas de la vida y se manifiesta tardíamente. Por otro lado, se ha señalado que existe un sustrato anatómico anormal que predispone al desarrollo de la estenosis subaórtica conforme el paciente avanza en edad, debido a turbulencias del flujo y a cambios de presión asociados al nacimiento y al desarrollo en un infundíbulo largo, que determinan una reacción del tejido septal que crece y obstruye la salida del ventrículo izquierdo. En apoyo de la hipótesis, está el hecho de que algunos casos operados con resección adecuada del tejido obstructivo han presentado recidiva a meses o hasta casi dos décadas después.[2,3]

El tipo *fijo*, *fibroso* o *diafragmático* tiene una forma de rodete o membrana con un orificio de diámetro variable que puede ser central o excéntrico; se localiza en cualquier sitio por debajo del nadir de las valvas aórticas y el borde libre de la valva anterior de la mitral, así como en cualquier sitio del ángulo aortomitral. La estructura de este anillo ha sido bien definida, y de ahí que no se considere que sea exclusivamente de tipo fibroso sino fibromuscular, ya que Ferrans encontró que consta de cinco capas: la endotelial, una capa con mucopolisacáridos, la fibroelástica, la muscular y, finalmente, la capa de colágena con pocas fibras elásticas.[4,5] Su asociación con otras anomalías congénitas del corazón incluye la persistencia del conducto arterioso, coartación de la aorta, membrana supravalvular mitral, estenosis mitral, comunicación interventricular y aorta bivalva.[6,7] Es interesante mencionar que en algunos casos de persistencia del conducto arterial tratados quirúrgicamente –y en los que no hay evidencia clínica de otros defectos asociados en ese momento–, algunos meses después se presentan las manifestaciones auscultatorias de la obstrucción subvalvular. Por tal motivo, es necesaria la búsqueda de tejido ecogénico en el septum interventricular que, potencialmente, puede desarrollar obstrucción subaórtica en pacientes con conducto arterioso, comunicación interventricular o coartación de la aorta.[8,9]



Figura 31.1. Pieza anatómica que muestra un rodete fibroso subaórtico (flecha). Abreviación: VI - Ventrículo izquierdo.

En el tipo fibromuscular existe hipertrofia del miocardio y el tejido fibroso se asienta sobre él; la obstrucción en este caso se torna dinámica y es variable, ya que depende de la contractilidad y el volumen ventricular izquierdos, a diferencia del primer tipo, que se considera como obstrucción fija. Tiene una situación anatómica más alejada de la válvula aórtica, hasta 3 mm por debajo de ésta. El rodete tiene un grosor de 2 a 3 mm y es más prominente en sentido anterior y lateral que en el sentido posterior en el ángulo aortomitral. La válvula mitral habitualmente es normal. El ángulo aortomitral es más largo en casos de estenosis subvalvular que en corazones sanos, y el anillo aórtico es más pequeño.[10-12]

En algunos casos asociados con comunicación interventricular con mala alineación septal, la estenosis subaórtica es de origen muscular, y es producida por el desplazamiento posterior del septum infundibular.

FISIOPATOLOGÍA

Las alteraciones hemodinámicas básicas del defecto son similares a las de la estenosis aórtica valvular y existe sobrecarga de presión del ventrículo izquierdo relacionada con el grado de obstrucción. Sin

embargo, en esta entidad se registra un detalle anatómico importante: la obstrucción se localiza inmediatamente por debajo de la válvula aórtica y, por la proximidad anatómica de la membrana, el flujo turbulento que provoca la obstrucción subvalvular puede producir daño de las valvas aórticas, el cual se manifiesta con engrosamiento, disfunción por insuficiencia y susceptibilidad para infectarse y calcificarse. Este detalle anatómico-funcional es el responsable de que se indique la resección del rodete para evitar mayor daño de la válvula aórtica, aun en ausencia de gradiente de presión importante.[13,14]

DIAGNÓSTICO

Las manifestaciones clínicas de la obstrucción, como ya se mencionó, no se presentan en edades tempranas, y habitualmente lo hacen en la edad escolar.[1,2] Por otro lado, las manifestaciones clínicas de la estenosis aórtica subvalvular son similares a las de la valvular. Los pacientes presentan, en forma evolutiva y gradual, disnea de esfuerzo, mareos, dolor precordial y síncopes, e incluso se ha informado muerte súbita.[15]

En general, las manifestaciones clínicas guardan relación con la importancia de la obstrucción; así, tenemos que, con gradientes superiores a 60 mm Hg, se presenta disnea de medianos y pequeños esfuerzos, y los enfermos portadores de angina de pecho o lipotimias tienen gradientes mayores de 80 mm Hg; sin embargo, existen casos de obstrucción severa que son asintomáticos, por lo que la ausencia de síntomas no excluye la presencia de una lesión grave y su presencia puede asociarse con gradientes ligeros o moderadas.

La exploración física dependerá, al igual que en la estenosis valvular, de la importancia de la obstrucción. Los pulsos serán normales con estenosis ligeras a moderadas y disminuidos con estenosis importantes. Se palpa frémito en la base del precordio y en el hueco supraesternal, y puede haber impulso sistólico del ventrículo izquierdo. A la auscultación, el primer ruido es normal y se escucha un soplo sistólico de carácter expulsivo que no viene precedido de chasquido protosistólico a menos que exista aorta bivalva asociada. El soplo se escucha de mayor intensidad en el borde esternal izquierdo, un tanto más cerca del mesocardio que en la estenosis valvular, y se irradia al hueco supraesternal y vasos del cuello. El segundo ruido es normal, a menos que la obstrucción sea importante y determine desdoblamiento paradójico. Se puede escuchar un soplo diastólico por insuficiencia aórtica en caso de daño sigmoideo por traumatismo o por aorta bivalva. En los portadores de obstrucciones graves se puede escuchar un cuarto ruido.

En cuanto al estudio radiográfico, la silueta cardíaca es habitualmente de tamaño normal; cuando hay cardiomegalia, ésta no es importante y no hay dilatación de la aorta ascendente, y, de existir, es por asociación con aorta bivalva o porque la membrana está tan próxima a la válvula que tiene una función similar a la obstrucción valvular, lo que provoca dilatación postestenótica. En los casos severos encontramos dilatación del ventrículo izquierdo, y si existe falla ventricular, observamos datos de hipertensión venocapilar pulmonar.

Como la mayoría de los casos se diagnostican antes de que la obstrucción sea importante, el electrocardiograma habitualmente es normal. Los pacientes tienen ritmo sinusal, aunque hay informes de bloqueo atrioventricular de primer grado, y se han descrito casos con intervalo PR corto o con ritmo de la unión; asimismo, se han informado alteraciones microscópicas en la región del nodo atrioventricular y el haz de His.[2] Existe hipertrofia variable del ventrículo izquierdo que puede asociarse a bloqueo de la rama izquierda del haz de His, relacionada con el grado de obstrucción.

La ecocardiografía en la estenosis aórtica subvalvular es el método principal de estudio, ya que establece el diagnóstico y determina el tipo de lesión y su repercusión hemodinámica sobre la válvula aórtica y la presencia de defectos asociados. Ya desde el estudio en modo M se presentan tres alteraciones características de esta entidad: cierre mesosistólico de la válvula aórtica, vibraciones sistólicas gruesas de esta válvula y disminución en la distancia mitroseptal en la vía de salida del ventrículo izquierdo. El cierre mesosistólico se debe a que la turbulencia causada por la obstrucción subaórtica crea una zona de baja presión que produce la tendencia al cierre en sístole de las sigmoideas aórticas. El flujo turbulento que choca con las sigmoideas genera las vibraciones gruesas de la válvula aórtica durante la sístole. En los casos en los que la obstrucción es importante, el modo M muestra la hipertrofia de la masa ventricular izquierda. Si el estrechamiento de la vía de salida es del tipo tuneliforme, es frecuente encontrar movimiento anterior de la valva anterior de la mitral.

El ecocardiograma bidimensional identifica el sitio y el tipo de obstrucción, principalmente en las posiciones paraesternal y apical del eje largo. El anillo fibroso se identifica como un eco delgado y lineal en la vía de salida del ventrículo izquierdo, y con la ecocardiografía transesofágica puede llegar a delimitarse toda la estructura anular del tejido fibroso. Si la membrana está muy cerca de la válvula aórtica, puede ser difícil diferenciar sus ecos de los de una válvula gruesa. La turbulencia producida por la membrana lesiona frecuentemente la válvula, por lo que ésta puede observarse con bordes engrosados. Cuando existe mayor participación muscular en la anatomía de la obstrucción, el anillo se sitúa en las partes bajas de la vía de salida del ventrículo izquierdo, se puede observar en las posiciones paraesternal, apical y subcostal, y tiene la característica de ser grueso y de protruir hacia la vía de salida. En los casos de estenosis tuneliforme, desde la aproximación paraesternal del eje largo se logra distinguir una vía de salida estrecha y alargada en forma difusa, acompañada de hipertrofia concéntrica del ventrículo y disminución de las dimensiones de la cavidad ventricular.

El ecocardiograma también es útil para el estudio de la vía de salida del ventrículo izquierdo en busca de signos precursores de esta obstrucción, y que pueden observarse en el eje largo como tejido ecogénico prominente a nivel septal.[11] Los defectos asociados más comunes y que invariablemente debemos buscar en todo paciente con estenosis subaórtica son la comunicación interventricular, que se puede encontrar por encima o por debajo de la obstrucción, la aorta bivalva, la coartación de la aorta y la persistencia del conducto arterioso.[16] El Doppler permite determinar el gradiente máximo a través de la membrana, y este dato se puede valorar mejor cuanto más alejada esté la obstrucción de la válvula (Figura 31.2). La valoración se complica si existen dos obstrucciones, como sería la asociación con aorta bivalva, puesto que es difícil medir los gradientes por separado y sólo se cuantifica el



Figura 31.2. Ecocardiograma bidimensional Doppler color en un corte paraesternal largo, en donde se aprecia el mosaico de color producido por la turbulencia previo al plano valvular aórtico. Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo. Ao - Aorta.

gradiente máximo total. Otra situación que infravalora la importancia de la obstrucción es cuando existe defecto septal ventricular que permite que el ventrículo izquierdo tenga una vía de salida con menos presión hacia el ventrículo derecho a través del defecto septal.

El Doppler a color permite determinar la localización de la obstrucción como un mosaico producido por la turbulencia del flujo en la sístole por debajo de la válvula aórtica. Durante la diástole se puede identificar insuficiencia de la válvula y determinar su importancia. Con los datos aportados por el estudio ecocardiográfico y Doppler, se obtiene una valoración completa de la entidad y, en la mayoría de las ocasiones, es suficiente para establecer la indicación del tratamiento quirúrgico; también esto es muy útil en el seguimiento postoperatorio de los enfermos para determinar recurrencia de la estenosis o progresión de la insuficiencia aórtica. Es importante recordar que la presencia de material ecogénico en el septum interventricular por debajo de la válvula aórtica puede ser el primer hallazgo de lo que posiblemente sea una estenosis subaórtica.

El cateterismo cardíaco está indicado cuando existen defectos asociados no bien definidos por el ecocardiograma. El acceso arterial retrógrado permite el estudio del infundíbulo del ventrículo izquierdo. En la toma de presiones, al efectuar el retiro del catéter desde la punta del ventrículo izquierdo hasta la aorta ascendente, se encontrarán tres mediciones distintas de presión por el gradiente entre el ventrículo izquierdo y su vía de salida, y otro por la presión sistólica en la aorta ascendente. Puede suceder que, aun a pesar del buen cuidado en el retiro del catéter, no se encuentre el gradiente intraventricular. Esto puede ocurrir cuando la membrana está muy próxima a la válvula y no puede distinguirse de una obstrucción a nivel de ésta.

El angiocardiograma del ventrículo izquierdo muestra un defecto de llenado que se forma por la membrana, inmediatamente por debajo de la válvula aórtica (**Figura 31.3**). Muchas veces podemos visualizar el movimiento de la membrana hacia la raíz de la aorta y hacia la cavidad ventricular durante el ciclo cardíaco. Cuando la membrana es muy delgada, se dificulta su visualización por medio

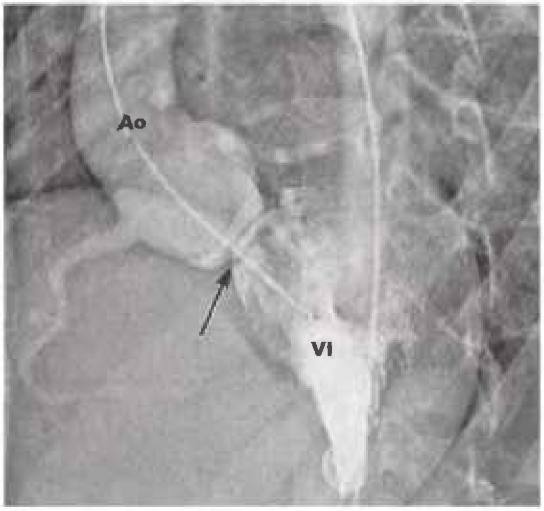


Figura 31.3. Angiografía en proyección oblicua anterior izquierda con disparo en ventrículo izquierdo a nivel de cuya salida se aprecia el rodete subvalvular aórtico (flecha). Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo. Ao - Aorta.

del angiocardiograma. Las posiciones oblicua derecha anterior o axial larga facilitan la identificación de la membrana, y al mismo tiempo permiten analizar las características de la válvula mitral. Si la estenosis es de tipo fibromuscular, se observa una estrechez más difusa a nivel del infundíbulo del ventrículo izquierdo situada en una zona más alejada de las sigmoideas aórticas. La aortografía está indicada para la valoración de la insuficiencia aórtica. En la actualidad, tanto la tomografía helicoidal como la resonancia magnética nuclear han ido sustituyendo al estudio hemodinámico en aquellos casos en los que existen dudas acerca de la asociación de obstrucción a nivel valvular y subvalvular o de defectos asociados.

TRATAMIENTO

La estenosis aórtica subvalvular es habitualmente una lesión progresiva. La causa de esta progresión se ha atribuido al incremento por estrés secundario a rozamiento que estimula la producción de factores de crecimiento y la proliferación celular.[17] El cateterismo cardíaco para la realización de dilatación con balón no tiene una indicación en esta patología, y se ha utilizado sólo como rescate en pacientes con falla cardíaca severa descompensada y como un puente para el manejo quirúrgico.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando el gradiente pico alcanza o rebasa los 30 mm Hg y los elementos que sostienen esta conducta son: la historia natural hacia la progresión de la obstrucción, el daño valvular aórtico de carácter mecánico, que puede condicionar insuficiencia, y la eliminación de un factor predisponente para endocarditis.

El tratamiento quirúrgico se realiza a través de la válvula aórtica abordada por medio de aortotomía y, una vez retraídas las valvas aórticas, se expone el rodete o la membrana subvalvular (**Figura 31.4**). Se realiza una incisión vertical en el rodete y el músculo subyacente; la profundidad de dicho corte depende del grosor del septum. Es importante señalar que, aunque la membrana pueda ser



Figura 31.4. Abordaje quirúrgico a través de aortotomía transversal y exposición del rodete valvular subaórtico.



Figura 31.5. Rodete subaórtico resecado del caso que ilustra la Figura 31.4.

disecada satisfactoriamente, no debe olvidarse que siempre hay un componente muscular que debe ser tratado, ya sea mediante resección o con cortes radiados del músculo subyacente, con especial cuidado para no lesionar el haz de His y para no provocar con los cortes un defecto septal ventricular (**Figura 31.5**). En los casos en los que existe alteración de la válvula aórtica y ésta debe ser cambiada, la opción es la prótesis mecánica.

En los casos de obstrucción difusa y longitudinal, como es en la forma tuneliforme, se propone la aortoventriculoplastia, también llamada *operación de Konno-Rastan*, que consiste fundamentalmente en la resección y ampliación de la vía de salida del ventrículo izquierdo, incluso con la colocación de parches de material sintético, y la sustitución de la válvula aórtica por una prótesis.

Los resultados postoperatorios en los casos de obstrucción localizada muestran una mortalidad baja ($\leq$ 5%). Cuando la técnica quirúrgica es la aortoventriculoplastia, la mortalidad se eleva y va del 5 al 19%. La muerte temprana o tardía está relacionada siempre con un gradiente residual mayor de 20 mm Hg, el tipo de obstrucción y la técnica quirúrgica empleada, la reoperación y la endocarditis bacteriana. No hay que olvidar que algunos de estos gradientes residuales son de origen dinámico y transitorio, secundarios a aumento de la actividad simpática postoperatoria. La capacidad funcional del paciente sintomático siempre muestra mejoría después del tratamiento quirúrgico. Los mejores resultados a largo plazo se observan en las obstrucciones fijas con gradientes residuales bajos. En las formas difusas es difícil obtener una disminución adecuada del gradiente con porcentajes de recidivas mucho más elevados.[17-19]

Se refieren recurrencias en la obstrucción hasta en un 55% de los casos, aunque diversas casuísticas coinciden en que son entre 15 y 20% de los pacientes los que requieren de reoperación para retirar la membrana obstructiva nuevamente formada.[19-22] Entre los factores predictivos de riesgo destacan: distancia menor a 6 mm entre el plano valvular y el rodete; edades tempranas en que se tiene que realizar la resección; gradientes pico $\geq$ 60 mm Hg y complejidad de la obstrucción subaórtica, como en el síndrome de Shone.[23] Cabe mencionar que la miomectomía radiada asociada a la enucleación del rodete no ha demostrado disminuir la necesidad de reoperación. En pacientes asintomáticas que desean un embarazo o que buscan participar en deportes de competencia es necesario considerar la resección quirúrgica del rodete subaórtico si existe gradiente $\leq$ 30 mm Hg.[24]

REFERENCIAS

1. Buendía A. Estenosis aórtica supravalvular. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Edición. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 301.
2. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 491.
3. Spencer FC, Neill CA, Sank L, Bahnson HT. Anatomical variations in 46 patients with congenital aortic stenosis. Ant Surg 1960; 26: 204.
4. Ferrans VJ, Muna WFT, Jones M, Roberts WC. Ultra structure of the fibrous ring in patients with discrete subaortic stenosis. Lab Invest 1978; 39: 30.
5. Braunwald E, Goldblalt A, Avgen MM, et al. Congenital aortic stenosis. Clinical and hemodinamic findings in 100 patients. Circulation 1963; 27: 426.
6. Penkoske PA, Collins-Nacai RL, Duncan NP. Subaortic stenosis in childhood: Frequency of associated anomalies and surgical options. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98: 852.
7. Cassidy SC, Van Hare GF, Silverman NH. The probability of detecting a subaortic ridge in children with ventricular septal defect or coartaction of the aorta. Am J Cardiol 1990; 66: 505.
8. Leichter DA, Sullivan I, Gerson W. "Acquired" discrete sub-valvular aortic stenosis: Natural history and hemodynamic. J Am Coll Cardiol 1989; 14: 1539.
9. Gewillig M, Daenen W, Dumoulin M, et al. Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis: A Doppler echocardiographic study. J Am Coll Cardiol 1992; 19: S I6.
10. Snider AR, Serwer GA. Echocardiography in pediatric heart diseases. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1990. p. 250.
11. Frommelt MA, Snider AR, Bove EL, Lupinetti FM. Echocardiographic assessment of subvalvular aortic stenosis before and after operation. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 1018.
12. Rosenquist GC, Clark EB, McAllister HA, et al. Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. Circulation 1979; 60: 70.
13. Sommerville J, Stone S, Ross D. Faith of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal. Br Heart J 1980; 43: 629.

14. Attie F, Dumont C, Mispireta J, et al. Estenosis subaórtica fibrosa fija. Arch Inst Cardiol Mex 1975; 45: 141.
15. James TN, Jordan JD, Riddick L, Bargeron LM. Subaortic stenosis and sudden death. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95: 247.
16. Frommelt MA, Snider AR, Bove EL, et al. Echocardiographic assessment of subvalvular aortic stenosis before and after operation. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 1018.
17. Ziskind Z, Goor DA, Peleg E, et al. Management of fixed subaortic stenosis: The perioperative fate of residual gradients after repair of discrete. A retrospective study of 57 cases. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 1013.
18. Attie F, Ovseyevitz J, Buendía A, et al. Surgical results in subaortic stenosis. Int J Cardiol 1986; 11: 329.
19. Dodge-Khatami A, Schmid M, Rousson V, et al. Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis. Eur J Cardiothoracic Surg 2008; 33: 885.
20. Karamlou T, Gurofsky R, Bojcevski A, et al. Prevalence and associated risk factors for intervention in 313 with subaortic stenosis. Ann Thorac Surg 2007; 84: 900.
21. Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, et al. The role of enucleation with or without septal myectomy for discrete subaortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 2009; 137: 1168.
22. Geva A, McMahon CJ, Gauvreau K, et al. Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children. J Am Coll Cardiol 2007; 50: 1498.
23. Shone JD, Sellers RD, Anderson RL, et al. The developmental complex of parachute mitral valve, supravalvular ring of the left atrium, subaortic stenosis and coarctation of the aorta. Am J Cardiol 1963; 11: 714.
24. Aboulhosn J, John S. Child left ventricular outflow obstruction: Subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supravalvar aortic stenosis, and coarctation of the aorta. Circulation 2006; 114; 2412.

Estenosis aórtica supravalvular

Capítulo 32

Dr. Alfonso Buendía Hernández, Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dra. Cecilia Britton Robles

La *estenosis aórtica supravalvular* es una estrechez congénita de la aorta ascendente situada inmediatamente por encima de la válvula aórtica. Es la causa menos frecuente de obstrucción de la vía de salida izquierda y tiene una fuerte asociación con el síndrome de Williams-Beuren, en el que está involucrada una mutación del gen de la elastina.[1,2]

Si bien la obstrucción supravalvular fue descrita por primera vez por Mencarelli en 1930, en 1961 Williams comunicó la asociación de estenosis supravalvular, facies característica (facies élfica) y cierto grado de retraso mental **(Figura 32.1)**. Lo propio hizo Beuren en 1962, añadiendo a la descripción anterior la presencia de anormalidades dentales, estenosis de ramas pulmonares periféricas e hipercalcemia.[3-5]

Las anormalidades arteriales en el síndrome de Williams incluyen estrechez localizada o difusa de las arterias elásticas. Tanto en los estudios de imagen como en los patológicos se ha demostrado engrosamiento generalizado de la pared arterial en estos pacientes, incluso en regiones no estenosadas del árbol arterial. Estas regiones se caracterizan por la expansión de la capa media a consecuencia de presentar 2.5 veces más unidades, con la preservación en la organización de las células elásticas y del músculo liso.



Figura 32.1. Facies élfica en el síndrome de Williams.

Se describen tres tipos morfológicos de estenosis aórtica supravalvular. La primera de ellas es la forma *membranosa*, que es rara y consiste en la presencia de una o varias membranas constrictivas localizadas en la unión sinotubular. Dicha membrana está constituida por células estrelladas que se encuentran en una sustancia con alto contenido de mucopolisacáridos, con pocas fibras de colágena y elastina. La segunda y tercera formas de estenosis aórtica supravalvular la conforman las variedades *localizada* y *difusa*, que comparten características histológicas con una arquitectura laminar desorganizada en la capa media, fibras elásticas fragmentadas y células de músculo liso hipertróficas.

La forma *localizada* es aquella en la que la estrechez está confinada a nivel del área supravalvular de la aorta ascendente, y en la forma *difusa* la obstrucción afecta todo el trayecto de la aorta ascendente y de manera variable el arco de ésta y los vasos braquiocefálicos. Esta última es menos frecuente en su presentación y generalmente se encuentra asociada a síndromes congénitos, principalmente al de Williams y con menos frecuencia al de Marfan.

La estenosis aórtica supravalvular es causada por una mutación o deleción intragénica del gen de la elastina (ELN) localizado en el brazo largo del cromosoma 7 en la región q11.23. Se registra la deleción de 26 a 28 genes afectados que conforman el síndrome de Williams. Existe una forma de estenosis supravalvular aórtica familiar que se transmite de manera autosómica dominante con deleciones génicas contiguas de la región crítica del síndrome de Williams-Beuren (WBSCR, por sus siglas en inglés), que incluyen el gen ELN y otros. Estos pacientes sólo comparten la alteración vascular con el síndrome de Williams-Beuren, presentando muy pocas de las otras características del síndrome.[6]

El síndrome de Williams-Beuren se caracteriza por una afección a nivel cardiovascular denominada *arteriopatía por elastina* en el 75% de los casos, estenosis pulmonar, principalmente a nivel periférico, estenosis aórtica supravalvular e hipertensión arterial. Cualquier arteria de la economía puede encontrarse estrecha; la estenosis aórtica supravalvular es el hallazgo más común y con mayor significación clínica, ya que el gradiente a través del área estenótica parece crecer con el tiempo. Se ha visto que si el gradiente a través de la estrechez es < 20 mm Hg durante la infancia, permanece sin mayores cambios en los siguientes 20 años. Caso contrario a lo que sucede si el gradiente es ≥ 20 mm Hg, en donde éste va en aumento. Los pacientes con síndrome de Williams presentan también una facies distintiva denominada *facies élfica* o “de duende”, anormalidades del tejido conectivo, grado variable de retraso mental, perfil cognitivo específico bajo, características en la personalidad propias del síndrome, alteraciones en el crecimiento y a nivel endocrino (hipercalcemia, hipercalciuria, hipotiroidismo, pubertad temprana), dificultad en la alimentación que lleva a falla de medro, hipotonía e hiperlaxitud de articulaciones que provocan retraso en las metas de desarrollo psicomotor pertinentes para la edad.

FISIOPATOLOGÍA

La estenosis aórtica supravalvular, como ya se mencionó anteriormente, ha sido dividida en tres tipos, los cuales se diferencian por su extensión anatómica. Cuando la obstrucción es localizada, se observa una cintura supravalvular aórtica situada por encima del anillo, los senos de Valsalva frecuentemente están dilatados y no hay dilatación postestenótica de la aorta ascendente, por lo que existe un aspecto en reloj de arena. Además, puede haber engrosamiento de la capa íntima que aumenta la obstrucción y, si es redundante, puede obstruir los senos de Valsalva, principalmente el seno izquierdo, lo que provoca obstrucción al flujo coronario.[7] En ausencia de obstrucción, las arterias coronarias se verán sometidas a una presión elevada por encontrarse en la cámara de alta presión por debajo de la obstrucción, lo cual causa dilatación, trayectos tortuosos, hipertrofia de la media y aterosclerosis temprana. El segundo tipo de estenosis supravalvular es aquel en el cual la estrechez aórtica es más difusa y larga, y puede comprometer la aorta ascendente o hasta el arco aórtico. Puede sobrevenir muerte súbita a cualquier edad, la cual está relacionada principalmente con la obstrucción y, en algunos casos, con isquemia miocárdica. Son pocos los pacientes no operados que alcanzan la edad adulta.

Es importante recordar la asociación con estenosis de la arteria pulmonar hasta en un 80% de los niños. Dicha obstrucción es principalmente a nivel periférico, pero puede existir hipoplasia del tronco y de las ramas de la pulmonar, o con menos frecuencia estenosis valvular. Un dato interesante es que se ha observado disminución en la importancia de la obstrucción pulmonar conforme avanzan en edad estos pacientes.

La asociación entre la hipercalcemia infantil y la estenosis aórtica supravalvular no se documenta en todos los casos, y no rebasa el 10% de ellos. Se considera que ambas pertenecen a una misma entidad y que su patogenia está en relación con el metabolismo de la vitamina D. Se sugiere que existe una anormalidad en la síntesis o degradación del 1,25-(OH) 2D (productores de calcitonina). Así, la forma de estenosis supravalvular aislada y la que acompaña al síndrome son manifestaciones de una misma entidad, probablemente debidas a un gen autosómico dominante con expresividad variable y penetrancia incompleta.[8]

En lo que respecta a la forma familiar sin facies élfica, existe engrosamiento de la pared de la aorta y de la pulmonar con displasia fibromuscular y presencia de material elástico en la capa media, lo que se asocia a muerte súbita en la infancia y se transmite en forma autosómica dominante. En una tercera parte de los pacientes se encuentra engrosamiento de la válvula aórtica. Son poco frecuentes la aorta bivalva, la hipoplasia del anillo aórtico y la obstrucción subvalvular.

DIAGNÓSTICO

El cuadro clínico en etapas tempranas de la vida es poco importante, y la mayoría de los pacientes cursan asintomáticos. En primer término, la presencia de soplo en el área cardíaca es lo que determina su valoración inicial; en segundo término, el que tenga facies característica; y, finalmente, cuando alcanzan edades mayores y tienen sintomatología isquémica o disminución en su capacidad funcional.

La exploración física permite observar desde temprana edad la facies característica o facies élfica, que consiste en mandíbula hipoplásica, boca grande con labios gruesos que semejan boca de pescado, nariz gruesa y ancha con la punta elevada y puente de la nariz deprimido, frente amplia, ojos grandes y estrabismo interno. Los dientes muestran separación marcada, con reducción en el tamaño y con hipoplasia generalizada de la mayor parte de ellos. El crecimiento y desarrollo están por debajo de la percentila cinco para talla, y el peso puede rebasar este límite. Los pacientes muestran un carácter habitualmente amable, tierno y abierto; sin embargo, cursan con labilidad emocional, pasando bruscamente de un ánimo al otro ante la frustración. Se aprecian como niños felices, activos y sociables, aunque son fácilmente observables los índices de retraso mental aun ante una evaluación informal. Se detectan problemas de organización visual, coordinación visomotora y graves deficiencias en el lenguaje, la comprensión y la abstracción de estímulos verbales e incapacidad extrema para concentrarse.[9,10]

La exploración física cardiovascular puede mostrar alteraciones a nivel de los pulsos y de la presión arterial. La asimetría de presión arterial en los brazos sugiere el diagnóstico de estenosis supraaórtica. El efecto Coanda (tendencia del flujo a través de la estenosis de dirigirse a la pared de un vaso) puede provocar la elevación de la presión arterial sistólica exclusivamente en el brazo derecho y excede 20 mm Hg a la presión arterial de miembros inferiores. Los pulsos son similares a los de las formas valvulares, de ascenso lento y vibrado. Los pulsos en miembros superiores son asimétricos cuando ocurren diferencias de presión arterial entre ellos, lo que está determinado por la dirección del flujo turbulento hacia los vasos supraaórticos derechos. Se palpa frémito sistólico en hueco supraesternal y carótidas, principalmente en la derecha por dirigirse hacia donde está el flujo. El segundo ruido aórtico está reforzado a consecuencia del régimen de hipertensión arterial al que están sujetas las sigmoideas aórticas. El chasquido protosistólico se escucha cuando coexiste estenosis valvular aórtica. El soplo sistólico es intenso en el área aórtica y la carótida derecha, y puede existir soplo protodiastólico secundario a insuficiencia aórtica valvular en caso de fusión de una o más valvas al anillo fibroso. La presencia de soplos en las axilas y el dorso sugiere estenosis distales de las ramas de la arteria pulmonar y se escuchará soplo expulsivo pulmonar cuando exista estenosis valvular.

El estudio radiológico será poco específico mientras no sobrevenga falla ventricular. El tamaño del corazón será normal y, a diferencia de la estenosis valvular aórtica que determina dilatación de la porción ascendente de la aorta, en esta entidad no ocurre, ya que la aorta es hipoplásica. Por ello, no hay desviación de la tráquea por el arco aórtico y su posición es central.

El electrocardiograma muestra el eje del QRS desviado a la izquierda, y hemos observado que la alteración en la repolarización ventricular izquierda es menos importante que la de las formas valvulares. Se aprecia además hipertrofia ventricular derecha en aquellos pacientes que presentan estenosis bilateral de las ramas de la arteria pulmonar, excepción hecha de los niños recién nacidos con estenosis aórtica importante. La repolarización puede mostrar datos



Figura 32.2. Proyección ecocardiográfica en donde se puede observar que el diámetro de la aorta ascendente es menor que el del anillo aórtico (A) y la turbulencia que se genera definido por estudio eco Doppler color (B).

de isquemia en aquellos casos con compromiso en la circulación coronaria.

El ecocardiograma bidimensional es muy útil para el estudio de esta entidad. Se observa la estrechez por encima del anillo aórtico, y la utilización del Doppler localiza las obstrucciones periféricas. Con las posiciones paraesternal del eje largo y supraesternal se puede observar que el diámetro de la aorta ascendente es menor que el diámetro del anillo aórtico, y esta hipoplasia puede extenderse hasta el origen de los vasos supraaórticos (Figura 32.2). Cuando la obstrucción es de tipo diafragmático, el calibre de la aorta puede ser normal, pero se perciben ecos densos en forma de membrana por encima de los senos de Valsalva. Al estudiar la raíz de la aorta, es posible detectar engrosamiento de la válvula aórtica que puede presentar prolapso diastólico; además, las coronarias en corte transversal se ven dilatadas y tortuosas, y se debe poner muy especial interés en los *ostia* coronarios en búsqueda de obstrucción por repliegue de la íntima. Si existe además facies élfica, entonces se debe efectuar el estudio del árbol pulmonar en búsqueda de estenosis múltiples.

El Doppler permite determinar el gradiente máximo a través de la estrechez supravalvular, aunque dichos valores pueden estar infravalorados o supravalorados, ya que la medición del gradiente debe tomar en cuenta si existen otras áreas de estrechez, en cuyo caso se sobreestima el gradiente. El caso contrario ocurre cuando se registra un segmento largo hipoplásico. El flujo turbulento siempre va hacia el tronco braquiocefálico. Por ello, al alinear el Doppler con la arteria innominada, se puede obtener el valor máximo de la velocidad. Cuando se utiliza el Doppler y además de la obstrucción supravalvular aórtica existen estenosis pulmonares periféricas, puede haber confusión en las mediciones. La ecocardiografía tridimensional permite caracterizar con mayor detalle la vía de salida del ventrículo izquierdo y la estenosis supravalvular aórtica (Figura 32.3).

La resonancia magnética nuclear permite, en forma no invasiva, el estudio detallado de la aorta en su porción ascendente y descendente, así como del arco aórtico. En las proyecciones sagitales y coronales se puede observar la anatomía de la obstrucción y la dilatación de los senos de Valsalva y de las porciones proximales

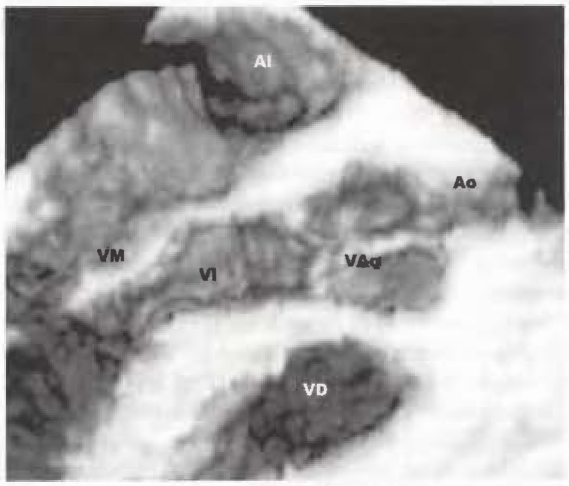


Figura 32.3. Ecografía 3D en donde se observa la vía de salida del VI así como la estenosis supraanular aórtica. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo. Ao - Aorta. VM - Válvula mitral. VI - Ventrículo izquierdo. VD - Ventrículo derecho. VAo - Válvula aórtica.

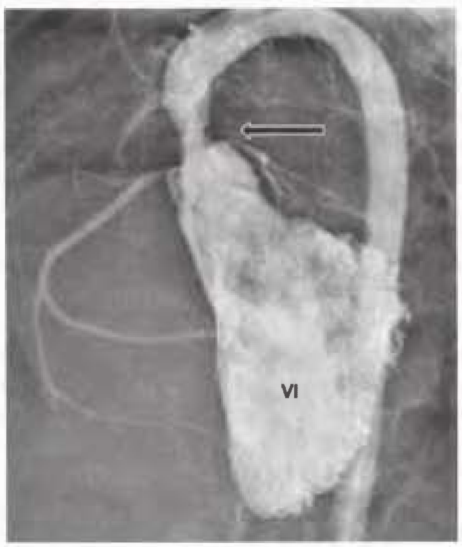


Figura 32.4. Angiografía aórtica en donde se puede observar que la estenosis supravalvular aórtica semeja un reloj de arena. (flecha)

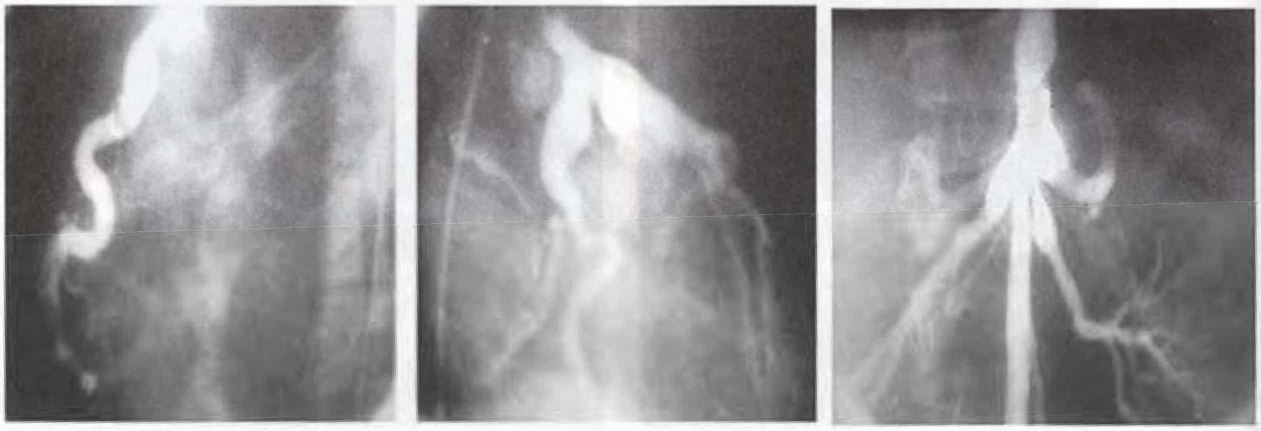


Figura 32.5. Arteriografía coronaria y renal que muestra afección sistémica de las arterias de mediano calibre.

de las coronarias, y determinar si existe redundancia de la íntima. Además, en los cortes transversales se puede evaluar la anatomía de los segmentos proximales de las ramas pulmonares que muchas veces son difíciles de observar con la ecocardiografía.

El cateterismo es útil cuando existen defectos asociados, particularmente, en el síndrome de Williams, en el que la alteración a nivel del árbol pulmonar es muy importante; puede afectar desde la válvula, el tronco y las ramas, y es necesaria la visualización de las características anatómicas de esta obstrucción para valorar el tipo de terapéutica. Mediante el cateterismo arterial retrógrado se efectúa el trazo de presiones de retiro desde el ventrículo izquierdo a la aorta y se encontrarán tres zonas de presión bien definidas: a nivel ventricular, en la cámara supravalvular y en la porción ascendente de la aorta distal a la obstrucción (Figura 32.4). El cateterismo derecho, de igual manera, permite establecer los gradientes entre el ventrículo derecho, el tronco de la arteria pulmonar y sus ramas.

El estudio angiográfico permite observar la morfología de las cámaras ventriculares y sus cambios hipertróficos secundarios a la sobrecarga de presión o por defectos asociados, como en el caso de la estenosis subvalvular. En el ventriculograma izquierdo en posición axial larga se observa claramente la morfología de la cámara ventricular, el movimiento de la válvula aórtica, los senos de Valsalva dilatados, al igual que las arterias coronarias, y por encima de estos elementos anatómicos se percibe una estrechez anular bien definida con una aorta ascendente sin dilatación postestenótica. El conjunto de todas estas estructuras semeja un reloj de arena. En ocasiones, la aorta ascendente puede estar hipoplásica con extensión variable y llega a incluir el arco aórtico y sus vasos. Especial interés guardan las arterias coronarias, que pueden estar dilatadas y tortuosas (Figura 32.5).

El estudio angiográfico del corazón derecho permite observar en posición anteroposterior semisentada que el ventrículo derecho tiene cierto grado de dilatación, el infundíbulo es largo con cierta reactividad, la válvula pulmonar puede ser de anillo pequeño con estenosis, y el tronco de la pulmonar es largo y estrecho y con márgenes anfractuosos. En caso de haber dilatación postestenótica, ésta es poco importante y no tiene relación con el grado de obstrucción, y quizá esté mediada por alteraciones a nivel de la constitución anatómica de este vaso. Las ramas de la arteria pulmonar pueden presentar estenosis múltiples desde su origen hasta las ramas periféricas y mostrar cierto grado de hipoplasia.

Una vez que se levanta la sospecha clínica de síndrome de Williams, éste debe ser confirmado genéticamente mediante la prueba FISH (de *fluorescense in situ hybridization*), mediante la cual se establece el diagnóstico al corroborar la presencia de un solo alelo del gen de la elastina. Aunque la prueba FISH continúa siendo la más ampliamente utilizada, existen otros métodos también útiles como los marcadores analíticos microsatelitales, la prueba de amplificación dependiente de unión múltiple, la reacción en cadena de la polimerasa cuantitativa (PCR) y la hibridización genómica comparativa.[11,12]

TRATAMIENTO

Si bien se ha descrito la dilatación con balón y colocación de *stent* en la estenosis aórtica supravalvular, el tratamiento de elección sigue siendo el quirúrgico.[13,14] El objetivo del tratamiento quirúrgico consiste en liberar la obstrucción supravalvular y, de esta forma, preservar la función miocárdica de bomba y mejorar la clase funcional clínica. Su indicación se plantea en presencia de un gradiente mayor de 50 mm Hg o si hay síntomas de carácter isquémico. Una vez establecida la indicación quirúrgica, ésta debe practicarse sin importar la edad del paciente, ya que no hay que olvidar que la obstrucción es progresiva.

Tradicionalmente existen dos alternativas quirúrgicas: el procedimiento de Doty y la técnica triparche de Brom. El *procedimiento de Doty* consiste en el abordaje de la aorta mediante una incisión longitudinal que comienza por encima de la estenosis supravalvular, se continúa a través de ella y se termina en forma de una bifurcación en "Y" a nivel de los senos de Valsalva derecho y el no coronariano. De haber repliegue de la íntima, se reseca para asegurar un buen flujo hacia los senos de Valsalva. Una vez liberada la obstrucción con esta incisión, se procede a realizar una plastia ampliadora de la aorta ascendente mediante la colocación de un parche en forma de pantalón (Figura 32.6). El parche puede ser de material biológico (como el pericardio bovino o el autólogo fijado en glutaraldehído) o sintético (*woven Dacron* o PTFE), y tiene la función de aumentar el diámetro de la zona estrecha y llevarlo a

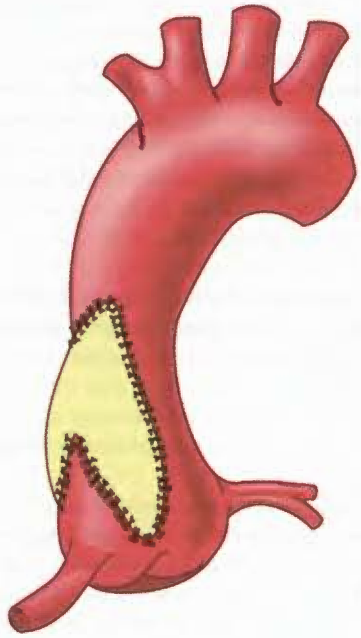


Figura 32. 6. Tratamiento quirúrgico de la estenosis supravalvular aórtica con técnica de Doty.

dimensiones normales para la edad del paciente. Tanto el sitio de corte a nivel de los senos de Valsalva, como el tipo y forma del parche, varían según los diferentes grupos quirúrgicos, y dichas variaciones tienen la finalidad de realizar una resección y liberación del área estrecha lo más adecuada posible. La estenosis aórtica supravalvular, como es bien sabido, puede involucrar toda la raíz aórtica.

Esto ha llevado a proponer procedimientos más complejos para un manejo quirúrgico óptimo.[15] Dentro de ellos está el *procedimiento de Brom*, más comúnmente conocido como el de la *técnica triparche*. En este procedimiento se realiza una incisión transversal por encima de la estenosis supravalvular aórtica, logrando eventualmente la escisión del borde estenótico. Posteriormente se realizan tres incisiones longitudinales a nivel de la parte media de los senos de Valsalva, para liberarlos y posteriormente ampliarlos mediante la colocación de tres parches protésicos. Finalmente, si existe discordancia entre el diámetro de la raíz aórtica así remodelada con el de la porción tubular de la aorta ascendente, se puede hacer una incisión longitudinal en la pared anterior de esta última para ampliarla con otro parche protésico. Una vez conseguida la adecuada ampliación y concordancia de diámetros, se termina el procedimiento realizando la anastomosis aorto-aórtica término-terminal **(Figura 32.7)**.

Myers y colaboradores reportaron la aortoplastia sin la necesidad de utilizar parches prostéticos, en donde la aorta es seccionada a nivel de la estenosis. Se realizan tres incisiones longitudinales en

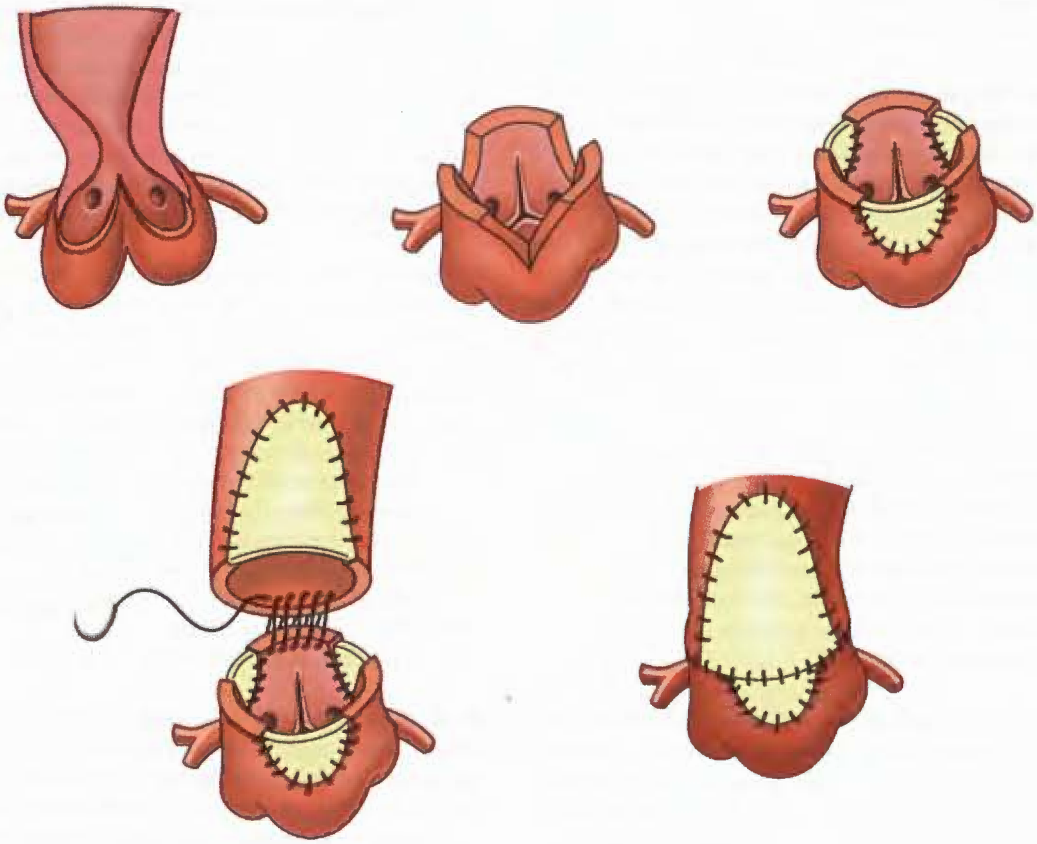


Figura 32.7. Tratamiento quirúrgico de la estenosis supravalvular aórtica con técnica triparche de Brom.

Coartación de la aorta

Capítulo 33

Dr. Juan Calderón-Colmenero, Dr. Jorge Luis Cervantes-Salazar,
Dr. José Antonio García Montes y Dr. Fause Attie

La *coartación de la aorta* es una entidad cardiovascular frecuente que disminuye la expectativa de vida y precisa de un seguimiento permanente por la posibilidad de complicaciones, tales como accidente vascular cerebral, hipertensión arterial sistémica y enfermedad coronaria prematura. Representa entre el 5 y el 7% de todas las cardiopatías congénitas y se ha encontrado en un 10 a 17% de las autopsias realizadas en recién nacidos con cardiopatía. La prevalencia es de 0.2 por 1 000 nacidos vivos, con un predominio del género masculino que va de 2:1 hasta 4:1.

La lesión se caracteriza por el engrosamiento de la capa media aórtica y por hiperplasia de la íntima, se localiza en la pared posterior, después del origen de la arteria subclavia **(Figura 33.1)**, y puede abarcar mayor o menor extensión del arco aórtico; ocasionalmente, la estrechez puede situarse en la porción torácica o abdominal de la aorta. También se observa la presencia de células lisas diferenciadas y la pared aórtica muestra diversos grados de necrosis quística de la capa media que se incrementa con la edad. Se han postulado dos teorías para explicar el origen embriológico de esta estrechez aórtica:

- Lesiones obstructivas izquierdas que pueden condicionar el mal desarrollo del arco aórtico debido a la reducción del flujo.
- La presencia de tejido ductal ectópico en la aorta a nivel del istmo, que responde con constricción al momento del cierre del *ductus* y determina una estrechez de la aorta.

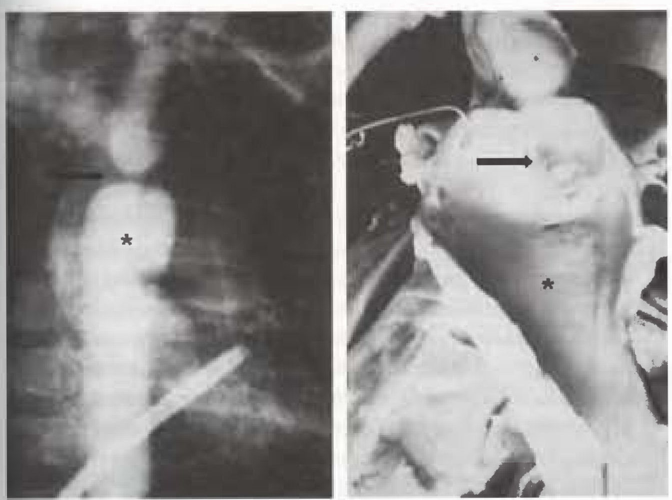


Figura 33.1. Imagen angiográfica (A) y pieza de patología (B) donde se identifica el sitio de estrechez de la luz aórtica extraluminal e intraluminal (flechas), así como la dilatación postestenótica de la aorta descendente (*).

Con fundamento en estas teorías, y de acuerdo con sus características anatómicas, anomalías asociadas y comportamiento clínico, se han reconocido dos tipos de coartación de la aorta:

- Coartación con estrechamiento tubular e hipoplasia del cayado aórtico. Se asocia frecuentemente con otros defectos intracardíacos y siempre se manifiesta durante el primer año de vida.
- Coartación con estrechamiento localizado. Existe un diafragma que obstruye la luz aórtica, se asocia en menor frecuencia con otros defectos intracardíacos y puede pasar inadvertida en etapas tempranas de la vida.

La clasificación utilizada por nosotros es la que se basa en la relación de la coartación con el conducto arterioso; por lo tanto, usamos los términos *preductal*, *yuxtaductal* y *posductal*, y ésta a su vez puede asociarse con o sin conducto arterioso permeable.[1]

Las anomalías asociadas más frecuentes son aorta bivalva (25 a 42%), persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular (30%) e hipoplasia del arco aórtico distal. En menor porcentaje se relaciona a comunicación interatrial, anomalías de la válvula mitral, transposición de las grandes arterias, origen anómalo de subclavia derecha, fibroelastosis endocárdica, defecto de la tabicación atrioventricular, entre otros.[2,3] En alrededor del 20% de los pacientes, esta malformación se presenta en forma aislada. Una consecuencia que se manifiesta de manera tardía, habitualmente grave, es el aneurisma de las arterias cerebrales, sobre todo de aquellas localizadas en el polígono de Willis, ya que su rotura da lugar a accidentes vasculares cerebrales que constituyen causa de importantes secuelas neurológicas o de muerte. También se ha observado el desarrollo de enfermedad coronaria temprana, con sus sabidas consecuencias. Estas alteraciones vasculares se manifiestan en forma más frecuente en pacientes portadores de coartación con hipertensión arterial sistémica y que no han sido diagnosticados ni tratados oportunamente, pero también se pueden presentar en pacientes tratados de manera exitosa y se ha invocado como explicación la presencia de hipertensión sistémica al esfuerzo o consecutiva a disfunción endotelial en la vasculatura de la parte superior del cuerpo. Se sabe que en alrededor del 25 al 40% de los pacientes tratados de coartación aórtica, a pesar de haberse abolido el gradiente, la hipertensión arterial sistémica persiste, por lo que requerirán tratamiento farmacológico de por vida. La coartación de la aorta es la anomalía vascular más frecuente en el síndrome de Turner, y puede asociarse a diversas irregularidades de las vías urinarias.[4,5]

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología en esta entidad depende de la importancia de la constricción y su extensión, la presencia o no de circulación colateral, la

permeabilidad del conducto arterioso y la localización de la coartación.

Las alteraciones en la etapa fetal están determinadas por la sobrecarga de presión impuesta por la obstrucción, tanto al ventrículo derecho como al izquierdo; dicha sobrecarga se relaciona principalmente con el grado de obstrucción y condiciona hipertrofia del ventrículo izquierdo. Si la obstrucción no es de consideración, este mecanismo compensador será suficiente para asegurar la perfusión distal en el feto. Cuando la obstrucción es importante y distal al conducto arterioso, se desarrollará circulación colateral in utero para permitir la sobrevida. La circulación colateral se ha demostrado en la primera semana de vida en casos de obstrucción muy severa; de no existir, son mayores las posibilidades de muerte temprana.[6]

Cuando la coartación es yuxtaductal, no se desarrollan colaterales, ya que el flujo no tiene obstrucción y, cuando el conducto se cierra, la poscarga del ventrículo izquierdo aumenta en forma repentina e importante.

En la etapa de recién nacido, la sobrecarga de presión es para el ventrículo izquierdo, a diferencia de la circulación fetal que sobrecarga el ventrículo derecho, y se pone en juego una serie de mecanismos compensadores para asegurar y mantener una perfusión adecuada en la mitad inferior del cuerpo. Asimismo se registra un aumento de la presión sistólica en el segmento aórtico proximal, vasoconstricción de las arteriolas sistémicas para conservar la presión diastólica elevada y, a través de las colaterales, mantener flujo suficiente. El conducto arterioso tiene un papel importante, ya que al ocurrir su cierre, la sangre que fluía a la porción inferior de la aorta por el conducto no lo hace más, y si la obstrucción es grave, de no ser adecuados los otros mecanismos compensadores, sobreviene la falla ventricular izquierda. Debido a la hipovolemia en el segmento inferior del cuerpo, se presenta hipoxia y trastornos ácido-base. En esta edad, la administración de oxígeno favorece el cierre del conducto y agrava las condiciones del paciente.[7]

Cuando la coartación de la aorta presenta lesiones asociadas, éstas juegan un papel importante en los eventos fisiopatológicos. El conducto arterioso tiene un valor relevante, puesto que cuando está permeable, la sangre pasa hacia las porciones inferiores del cuerpo, lo cual depende de la resistencia vascular pulmonar, que, en caso de ser menor que la sistémica, favorece cortocircuito de izquierda a derecha y, de ser mayor, la situación se invierte. Cuando hay defectos septales, además de la carga de presión se agrega la de volumen, lo que produce insuficiencia cardíaca inicialmente izquierda y después derecha, con disnea y hepatomegalia. La cardiomegalia a expensas de cavidades derechas se explica tanto por un cortocircuito arteriovenoso a través del foramen oval o el defecto septal atrial como por hipertensión pulmonar.

DIAGNÓSTICO

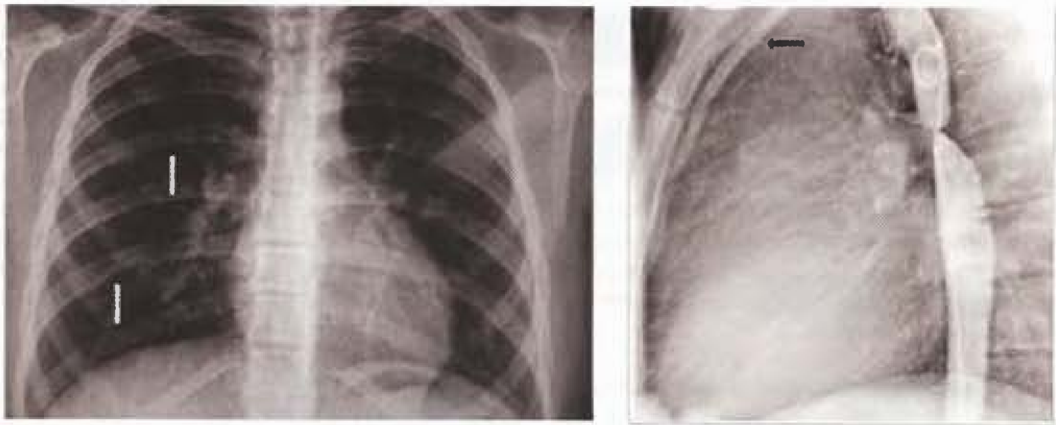
Dependen del tipo de coartación la precocidad y severidad de las manifestaciones clínicas. En caso de haber hipoplasia tubular y defectos septales, el cuadro clínico que predomina es el de insuficiencia cardíaca temprana. Los pacientes están irritables, con diaforesis al llanto y al esfuerzo, disnea durante la alimentación y puede registrarse detención pondoestatural. El cuadro clínico se manifiesta en el primer mes de vida y determina una mortalidad importante.

Cuando la obstrucción es aislada, lo habitual es un cuadro clínico poco sintomático, pues existe mejor tolerancia, la capacidad para alimentarse es normal y el cuadro de insuficiencia cardíaca es de aparición más tardía, en ocasiones precipitado por procesos infecciosos pulmonares. Debido a diferencias en la circulación, el segmento superior del cuerpo adquiere apariencia atlética, mientras que el inferior se observa adelgazado. De estar involucrada una de las subclavias, el brazo ipsilateral se observará hipodesarrollado. A la exploración física, un paciente del primer grupo se encuentra en una condición crítica, con palidez de tegumentos, mala perfusión tisular y diaforesis cefálica. Cuando se asocia cianosis distal, es habitualmente diferencial y limitada a los miembros inferiores como resultado de un conducto arterioso persistente, el cual es hipertenso y mantiene la circulación del hemicuerpo inferior. El precordio es hiperdinámico con impulso enérgico del ventrículo derecho. La auscultación depende de los defectos asociados. Se percibe taquicardia con ritmo de galope; si hay aorta bivalva, se ausculta chasquido protosistólico, y cuando se asocia a defecto septal ventricular, soplo holosistólico irradiado en barra; el componente pulmonar del segundo ruido puede estar reforzado en presencia de hipertensión arterial pulmonar.

Cuando el defecto es aislado, la auscultación es variable; puede escucharse en mesocardio un soplo sistólico suave por la irradiación del soplo en el área coartada. En la región posterior del tórax se puede escuchar el soplo sistólico de la coartación, y en ocasiones puede ser continuo y suave por la presencia de circulación colateral o por el conducto asociado. Los pulsos femorales están disminuidos o ausentes al ser comparados con los de los miembros superiores, y se debe detectar si en alguno de ellos el pulso está disminuido, expresión de origen anómalo de alguna de las subclavias. Los pulsos femorales pueden ser palpables y hasta de intensidad normal cuando la coartación es preductal, y es a través del conducto que el ventrículo derecho mantiene el gasto de la aorta descendente. La toma de presión arterial puede mostrar diferencias de presión arterial entre los miembros superiores e inferiores, con hipertensión sistólica en los primeros.

La coartación aórtica se clasifica de manera clínica en variedad infantil y variedad adulto. La *coartación infantil* se manifiesta en las primeras semanas de vida, generalmente es preductal o yuxtaductal, y es frecuente que se asocie a hipoplasia tubular de grado variable e incluso la subclavia izquierda puede quedar incluida en la zona coartada. En general, siempre existe un conducto arterioso y la aorta descendente presenta una dilatación en su porción proximal. Usualmente son recién nacidos de término que pasan los primeros días de vida sin problemas; después de la primera semana de vida, dependiendo de la caída de las resistencias pulmonares y del cierre del conducto arterioso, inician con un cuadro de dificultad respiratoria e insuficiencia cardíaca que avanza a choque cardiogénico y muerte. El aspecto terroso del paciente puede hacer confundir el cuadro con el de un proceso séptico.

La *coartación tipo adulto* se refiere a la presentación clínica que se manifiesta tardíamente, habitualmente después de los 3 años, e incluso se detecta en pacientes asintomáticos durante un examen de rutina. En el paciente en edad escolar, adolescentes y



A B

Figura 33.2. Radiografía de tórax posteroanterior (A), donde se observa el signo de Roessler, y angiograma en proyección lateral (B), que muestra dilatación de la arteria mamaria interna (flecha).

adultos, la hipertensión arterial sistémica puede ser el signo aislado principal para sospechar la entidad nosológica. Esto es posible porque la coartación no es muy severa y va acentuándose progresivamente, de tal forma que permite que haya una adaptación hemodinámica de la patología, situación relacionada con la circulación colateral que se forma y con la cual se descomprime la aorta ascendente, mejorando la circulación por debajo de la zona coartada.

Los pacientes pasan asintomáticos durante un período variable, comienzan por presentar claudicación con el ejercicio, dolor en miembros inferiores, disnea, dolor torácico, hipertensión arterial sistémica e insuficiencia cardíaca. El diagnóstico debe sospecharse con el cuadro clínico y complementarse con métodos no invasivos.

El electrocardiograma no es característico de la entidad. En el recién nacido y el lactante, habitualmente el ritmo es sinusal y la onda P es normal; sólo en el 20% de los casos se observa crecimiento atrial izquierdo; el eje de QRS se encuentra desviado hacia la derecha con crecimiento ventricular derecho por sobrecarga de presión o mixta. El crecimiento del ventrículo izquierdo depende de las anomalías asociadas y, cuando no existen, se desarrolla conforme avanza la edad, aparece hipertensión arterial sistémica, o ambas. En cerca del 30% de los casos existe bloqueo en grado diverso de la rama derecha del haz de His.

En el estudio radiológico se observa cardiomegalia de grado variable que depende de los defectos asociados; es más importante en presencia de defectos septales y fibroelastosis, pues hay aumento del flujo pulmonar e hipertensión venocapilar. En pacientes escolares y adolescentes se puede observar la prominencia del botón aórtico. Cuando el defecto es aislado, puede haber redistribución apical del flujo. Las indentaciones costales conocidas como el *signo de Roessler* aparecen después de los 6 años de edad **(Figura 33.2)**.

El ecocardiograma ha sido la piedra angular para el estudio de esta obstrucción, ya que la visualización del defecto es clara y el Doppler permite un estudio cuantitativo y cualitativo adecuado. Se han hecho correlaciones entre los resultados del estudio hemodinámico y los valores del gradiente obtenidos mediante Doppler a nivel de la obstrucción, con resultados satisfactorios en la mayoría de las series.[8] Lo importante es que la clara visualización del defecto y el uso adecuado del Doppler permiten decidir el tratamiento a seguir, ya sea quirúrgico o intervencionista. En ocasiones, la presencia de un conducto hipertenso puede enmascarar la medición del gradiente sistólico, ya que la presión por arriba y por debajo de la estrechez es semejante; asimismo, puede subestimarse la función ventricular izquierda.

El estudio secuencial de estos pacientes es obligado, y hay que descartar lesiones asociadas en el corazón izquierdo. Las imágenes en diversas posiciones, principalmente en la aproximación supraesternal, se inician determinando la lateralidad del arco aórtico; se observa y mide su porción transversa, que es importante debido a sus implicaciones quirúrgicas, se pasa al istmo, del cual se obtiene su diámetro y longitud, y se llega al sitio coartado, estableciéndose su relación con el conducto. Se mide también la arteria subclavia izquierda, ya que puede ser utilizada para el manejo quirúrgico; además se debe identificar el origen de la subclavia derecha.

El Doppler permite demostrar el patrón típico del gradiente sistolodiastólico y también si existe gradiente en otro sitio, como sería a nivel de la porción transversa o ístmica. Con respecto a lo anterior, no debemos olvidar que en el recién nacido puede medirse el gradiente en estas áreas sin que esto signifique obstrucción, sino una condición normal de la edad, que muestra cambios definitivos a lo largo del crecimiento. Se recomienda rastrear la aorta en sus porciones torácica y abdominal para visualizar su tamaño, que debe ser siempre uniforme.

El cateterismo cardíaco está reservado en la actualidad a fines terapéuticos por la posibilidad de dilatación con balón de la anomalía y el uso de *stents*, ya que la información que brindan los métodos de imagen, como ecocardiografía, tomografía computada con reconstrucción tridimensional o resonancia magnética, son suficientes para identificar o cuantificar algunas anomalías asociadas a la coartación. Cuando se efectúa angiografía, es importante que la posición permita una visualización adecuada del defecto. Las posiciones más convenientes son la lateral izquierda y la posición oblicua anterior derecha de 10 a 20°. El catéter se coloca en la pulmonar cuando no hay posibilidad de paso hacia

cavidades izquierdas y se efectúa levofase. Cuando existe defecto septal ventricular, el catéter puede pasar a través de la comunicación hacia la aorta ascendente, y el disparo de medio de contraste permitir observar la coartación. En presencia de conducto arterioso permeable, se pasa un catéter con balón a través de él, y en la aorta descendente se insufla, obteniendo al inyectar el medio de contraste una imagen adecuada de la obstrucción. Otra vía de abordaje, cuando las otras no son posibles, puede ser la humeral o subclavia derecha; no debemos olvidar que algunos pacientes pueden tener origen anómalo de la subclavia derecha, lo que puede ocasionar el fracaso de este abordaje.

En ciertos casos en los que el estudio ecocardiográfico no permite determinar las características anatómicas precisas para orientar la modalidad terapéutica de elección (quirúrgica o intervencionista), ya sea por la interposición del pulmón o por las diferentes direcciones que toma el flujo sanguíneo en el sitio de la obstrucción, que limita su utilidad al no obtener velocidades significativas con la utilización del Doppler continuo o en las formas segmentarias o anulares (que muchas veces no están alineadas con respecto al resto de la aorta descendente), la resonancia magnética y la tomografía computada (**Figura 33.3**) con reconstrucción tridimensional han demostrado ser métodos diagnósticos de utilidad para la evaluación de las alteraciones del arco aórtico.[9] También permiten definir la presencia de circulación colateral, información importante en el tratamiento quirúrgico para disminuir el riesgo de isquemia medular. Además, posibilitan la valoración no invasiva del resultado quirúrgico o intervencionista, ya que pueden revelar la presencia de reestenosis, hematomas, disección de la íntima o aneurismas (**Figura 33.4**).

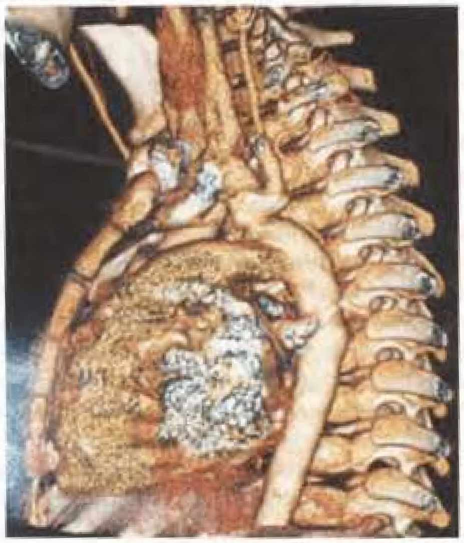


Figura 33.3. Reconstrucción tomográfica tridimensional donde se hace evidente la anatomía del sitio de la coartación aórtica.

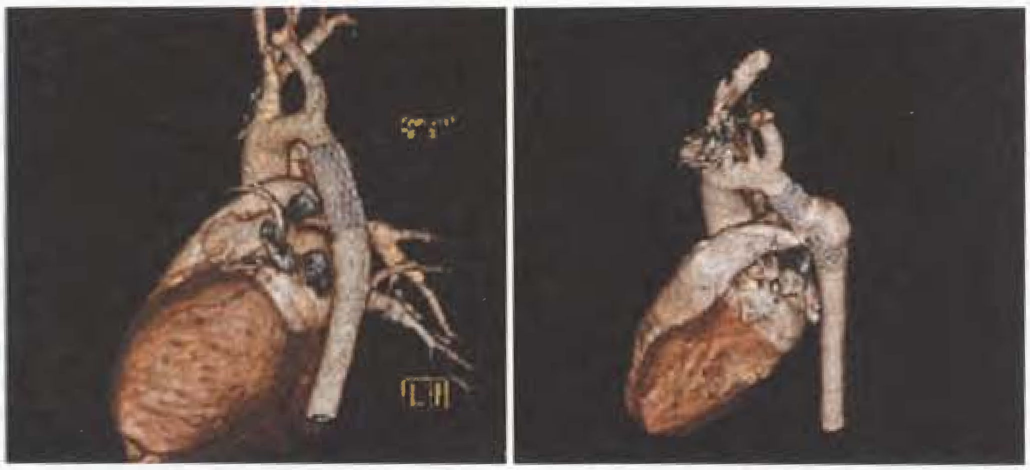
TRATAMIENTO

Es bien conocido que la historia natural de la coartación aórtica no tratada es de mal pronóstico, con una mortalidad de 25, 50, 75 y 92% a las edades de 20, 30, 46 y 60 años, respectivamente.

Las indicaciones aceptadas para llevar a cabo un tratamiento, sea quirúrgico o intervencionista, son un gradiente sistólico transcoartación en reposo ≥ 30 mm Hg o por cateterismo ≥ 20 mm Hg, hipertensión arterial sistémica y la demostración por imagen de resonancia magnética o de tomografía computada de obstrucción importante a nivel ístmico. El éxito del tratamiento se ha fundamentado en la desaparición del gradiente y en la normalización de las cifras tensionales.

El tratamiento de la coartación depende de la edad, del tipo de coartación, de las anomalías asociadas y del grado de repercusión hemodinámica. En el recién nacido, la sintomatología se hace más evidente cuando por la asociación de defectos el conducto arterial es necesario para mantener la vida, y éste, al cerrarse, determina que los pacientes se deterioren rápidamente. En estos casos, el tratamiento médico sólo puede mejorar las condiciones para la cirugía sin corregir el defecto original. Cuando por ecocardiograma se determina que existe cierre del conducto y compromiso hemodinámico de importancia, es necesario el uso de prostaglandinas E_1 para reabrir el conducto y poner al paciente en condiciones para ser llevado a cirugía con carácter urgente.

A



B

Figura 33.4. Utilidad de la resonancia magnética en el seguimiento de los pacientes tratados con dilatación y stent. La imagen A muestra el stent bien colocado con un adecuado diámetro de la aorta. La imagen B exhibe la presencia de un aneurisma que protruye a través de la malla del stent en forma tardía.

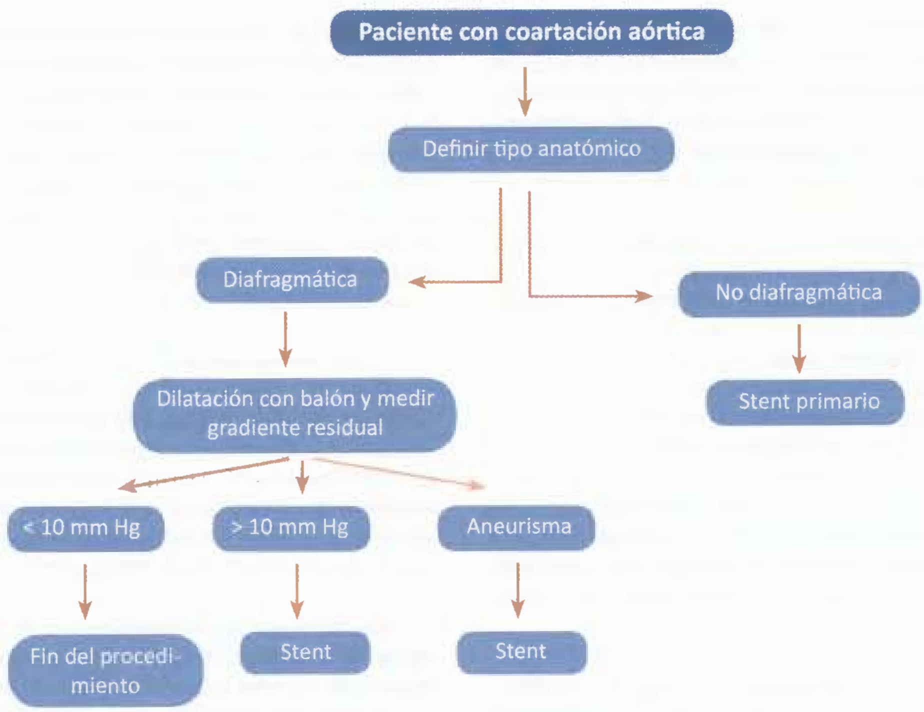


Figura 33.5. Diagrama que detalla la toma de decisiones en el manejo de la coartación aórtica por intervencionismo (ver texto).

El tratamiento intervencionista ha cobrado una mayor importancia en el manejo de esta patología ante los riesgos de la cirugía, como son: paraplejía, dolor, cicatrización, recoartación, aneurisma y estancia hospitalaria. Sin embargo, en el caso de pacientes en edad neonatal, las anomalías asociadas son muy frecuentes y la presencia del conducto arterioso permeable es alta, por lo que la opción quirúrgica sigue siendo la terapéutica de elección. La recoartación cuando se realiza dilatación con balón se ha informado hasta en un 50% de los neonatos con coartación sintomática. La hipótesis que pretende explicar estos resultados es que en esa área hay tejido residual ductal que sólo puede ser retirado mediante cirugía. En este punto cabe señalar que la situación del recién nacido con coartación aórtica crítica en estado de choque podría ser una de las excepciones. En estos casos, el compromiso hemodinámico es de tal gravedad que, en la mayoría de las ocasiones, el trauma quirúrgico provoca mayor inestabilidad y el paciente fallece durante o poco tiempo después de la cirugía. En estos casos, nosotros, al igual que otros autores, consideramos que el tratamiento intervencionista puede jugar un papel importante en la estabilización y mejoría hemodinámica. Es sorprendente lo que estos pacientes pueden mejorar, aunque sea parcialmente, sus condiciones clínicas, la función ventricular izquierda y la perfusión distal con la dilatación de la zona coartada. Posterior al procedimiento, el paciente se estabiliza y puede ser llevado a reparación quirúrgica definitiva con menor morbimortalidad.

El paciente pediátrico menor de 6 a 8 años de edad representa otro apartado para el tratamiento intervencionista. Estos pacientes, aunque son candidatos a dilatación con balón, por su edad, no son susceptibles a la utilización de stents en la zona coartada, lo que puede significar un alto índice de recoartación, fracaso del procedimiento u obligar a dilataciones repetidas. Similares consideraciones se deben hacer con respecto a pacientes con síndrome de Turner o de Marfan, en los que, dada la arteropatía subyacente, se debe realizar angioplastia con balón con colocación de stent y, en caso de algún impedimento, ser llevados a cirugía.

En pacientes mayores de 8 años y adultos con coartación aórtica aislada, el manejo intervencionista es probablemente el tratamiento de elección, con un alto índice de éxito y bajo riesgo de complicaciones. La experiencia de nuestro grupo es semejante a la reportada en la literatura y se ha logrado establecer una guía terapéutica cuando los pacientes son candidatos a tratamiento intervencionista.[10]

Como se puede observar en la **Figura 33.5**, el abordaje terapéutico se inicia determinando el tipo anatómico de coartación. En pacientes con una anatomía poco favorable (hipoplasia ístmica o tuneliforme), al ser dilatados únicamente con balón sin el uso inicial de stent, el porcentaje de recoartación es muy alto, por lo que en estos casos proponemos la colocación de stent en la zona coartada. En aquellos individuos con coartación de tipo diafragmático, no es obligado el uso de stent en forma inicial, ya que en ellos el índice de recoartación o fracaso es muy bajo a largo plazo. Es necesario hacer dos consideraciones al llevar a cabo la dilatación: si el gradiente es mayor de 10 mm Hg es deseable la colocación de stent en la zona coartada, porque la probabilidad de recoartación es elevada; en el caso de la formación de aneurismas posdilatación también está indicada la aplicación de un stent recubierto, con lo cual se logra evitar su progresión y la gran mayoría de las veces su regresión. Siguiendo este abordaje, nosotros hemos logrado obtener una supervivencia libre de eventos (recoartación, aneurismas, gradiente $\geq$ 20 mm Hg, necesidad de reintervención e hipertensión clínica) de 95% en un seguimiento de 50 meses.

Las complicaciones del procedimiento se han dividido en *tempranas* y *tardías*; las primeras están relacionadas con la técnica, ya que puede presentarse sangrado que responde al uso de

antagonistas de la heparina. Otra complicación es la oclusión arterial, que habitualmente es transitoria, la mayoría de las veces de resolución espontánea y sólo ocasionalmente requiere de abordaje quirúrgico. Una tercera complicación es la disección de la íntima, que frecuentemente cursa sin manifestación clínica, aunque hay informes de disminución de pulsos por tiempo prolongado.

La formación de aneurismas se ha detectado inmediata al procedimiento en un 6% de los casos, aunque lo habitual es que sean tardíos y su origen sea la disección de la capa media aórtica. Cuando los aneurismas son grandes, es decir, ≥ 50% de la aorta diafragmática, o aumentan de tamaño rápidamente, requieren de tratamiento quirúrgico. El procedimiento no está exento de mortalidad, se han comunicado cifras promedio del 11%, y se presenta principalmente en los neonatos en estado crítico.[11]

Por último, pueden acaecer accidentes vasculares cerebrales; algunos de ellos son de carácter temporal y otros producen secuelas neurológicas permanentes. De las complicaciones tardías, las más significativas son la recoartación y los aneurismas de la pared aórtica.

Otra indicación para la angioplastia con balón es en pacientes postoperados con recoartación, complicación a la cual no está exenta ningún tipo de técnica quirúrgica. Está indicada porque dilata en forma efectiva el área de la recoartación con baja incidencia de disecciones y aneurismas; además, las más de las veces vuelve innecesario el tratamiento quirúrgico con resultados positivos en la mayoría de los pacientes y evita el riesgo secundario a una mayor reacción perivascular cicatrizal. Estos pacientes tienen una ventaja con respecto a la cirugía: ya no hay circulación colateral, y con el pinzamiento de la aorta existe la posibilidad de isquemia medular, situación que se evita con la dilatación con catéter balón. Las complicaciones incluyen rotura del balón, oclusiones arteriales, síndrome poscoartectomía, eventos neurológicos y disección de la íntima.

Con respecto al tratamiento quirúrgico, son varias las consideraciones a tomar en cuenta. La coartación aórtica sin defectos intracardíacos asociados (excepto la aorta bicúspide) con o sin hipoplasia del arco aórtico distal es regularmente abordada a través de toracotomía posterolateral izquierda. El término de *coartación aórtica compleja* se aplica en aquellos casos de coartación acompañados de anomalías intracardíacas en presencia o no de hipoplasia proximal del arco aórtico. Regularmente son abordadas por vía anterior (esternotomía) y se procura realizar la reparación completa de todos los defectos con circulación extracorpórea y, en algunos casos, con hipotermia profunda y circulación cerebral anterógrada a través del tronco braquiocefálico, tratando de evitar, en lo posible, el paro circulatorio.

En presencia de coartaciones complejas se prefiere realizar la reparación por etapas, es decir, se aborda la coartación por toracotomía y se coloca un cerclaje a la arteria pulmonar en los casos de pacientes con cortocircuitos intracardíacos. En un segundo tiempo quirúrgico se retira el cerclaje y se completa la reparación de las malformaciones intracardíacas. Esto lo vemos con frecuencia, por ejemplo, en el recién nacido con defecto de la tabicación atrioventricular con repercusión hemodinámica.

Sea cual sea la vía de abordaje, un principio fundamental en la reparación de la coartación aórtica es la escisión completa del tejido ductal, que, como ya hemos visto, juega un papel importante en la génesis de la recoartación. Otros principios fundamentales consisten en realizar una disección amplia para evitar anastomosis tensas y el uso de suturas absorbibles para llevarlas a cabo.

Las siguientes técnicas quirúrgicas han sido propuestas y comparadas entre sí para la reparación de la coartación aórtica:

La *aortoplastia con parche*, introducida por Vossschulte, es una técnica sencilla que puede ser usada en casos de coartaciones tubulares para evitar disecciones extensas, sacrificio de colaterales y tensión en la anastomosis. Esta técnica se ha asociado a la formación de aneurismas en la pared opuesta al parche.

El *flap de subclavia* es una técnica simple pero que requiere el sacrificio de la subclavia izquierda, y ha sido asociada a un alto índice de recoartación, posiblemente por la eliminación incompleta

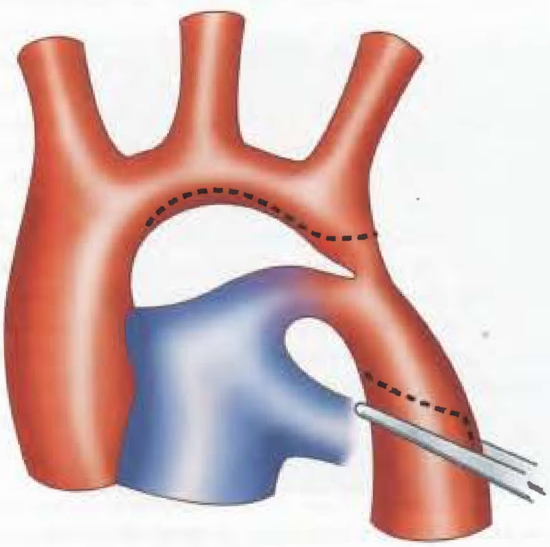
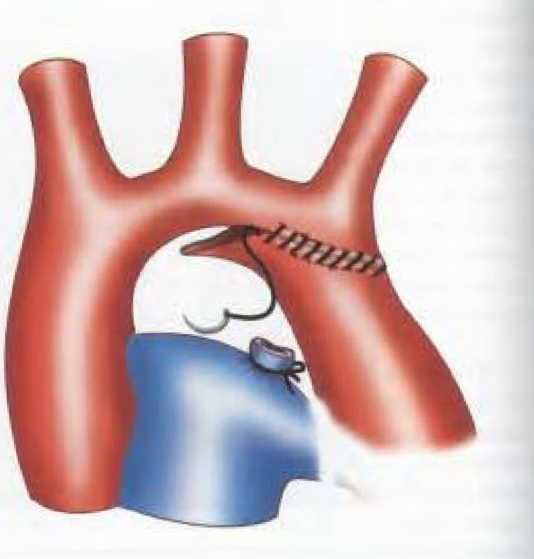


Figura 33.6. Esquema en el que se muestra una coartectomía extendida.



del tejido ductal que conlleva esta técnica. Algunas complicaciones del uso de la subclavia son el síndrome de robo de subclavia y las secuelas circulatorias de grado variable en el miembro superior izquierdo.

La *resección de la zona con anastomosis término-terminal simple* evita la utilización de material protésico. Se debe realizar una disección amplia y cuidadosa para evitar tensión en la anastomosis. A pesar de ello y del uso de suturas absorbibles, se reporta un alto índice de obstrucción tardía, posiblemente por la formación de una cicatriz circular en el sitio de la anastomosis.

La *resección de la zona coartada con anastomosis término-terminal extendida* es probablemente la técnica quirúrgica de elección en todo el mundo.[12] Se realizan cortes biselados amplios en ambos cabos aórticos y se anastomosa con sutura absorbible. Esta técnica es muy útil en los casos que se acompañan de hipoplasia distal del arco aórtico, ya que fácilmente puede incluirse tejido de la aorta descendente para la ampliación de éste (**Figura 33.6**).

La interposición de tubos sintéticos tras la resección de la zona coartada en los pacientes pediátricos representa una pésima opción, puesto que, con el crecimiento del niño, el diámetro del tubo tarde o temprano quedará pequeño y se presentará un cuadro de recoartación de muy difícil manejo, tanto por intervencionismo como por cirugía.

En algunos pacientes adolescentes o adultos con formas complejas de coartación y patología cardíaca agregada, como aneurismas de aorta ascendente, estenosis aórtica (en aorta bivalva o trivalva), enfermedad coronaria, etcétera, siempre que sea posible, es ideal la resolución inicial de la zona coartada mediante intervencionismo y el posterior abordaje quirúrgico del resto de la patología. Sin embargo, existen casos en los que no es posible seguir esta conducta, sobre todo por dificultades técnicas para resolver la coartación por intervencionismo. En esta situación existe la posibilidad de la resolución quirúrgica completa en un solo tiempo mediante la colocación de un injerto extraanatómico entre la aorta ascendente y la aorta torácica descendente supradiafragmática con circulación extracorpórea.

La experiencia y los resultados con el tratamiento quirúrgico son muy buenos. La sobrevida acumulada a más de 10 años asciende al 86%. La anatomía de la coartación también influye en la sobrevida, pues aquellos pacientes con coartación diafragmática alcanzan hasta el 92% de sobrevida en el mismo período de tiempo comparado con los pacientes con coartación tuneliforme, que sólo llega al 81%. Algo semejante ocurre con el índice de recoartación, que se presenta en menos del 4% cuando la coartación reparada es del tipo diafragmático y hasta en el 8% cuando se acompaña de hipoplasia del arco aórtico.[13,14]

La corrección de la coartación puede provocar dos tipos de respuesta hipertensiva: en las primeras 24 horas del postoperatorio se presenta hipertensión hasta en un 50% de los casos, y la causa parece ser secundaria a la estimulación de los barorreceptores carotídeos con elevación de catecolaminas, y en una segunda fase es secundaria a la estimulación del sistema renina-angiotensina. El tratamiento inicial es con vasodilatadores arteriales como el nitroprusiato de sodio o con β-bloqueadores, y después se puede asociar con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. Las teorías para explicar estas respuestas son múltiples. Es un hecho que ante la presencia de coartación se ponen en juego mecanismos compensadores para mantener un flujo adecuado por debajo de la estrechez, como son la circulación colateral, el incremento de presión por debajo de la obstrucción para mantener el flujo y una función renal adecuada, y el aumento del umbral de los receptores de presión carotídeos. La solución quirúrgica de la obstrucción desequilibra estos mecanismos compensadores y determina la respuesta hipertensiva paradójica.

Otro punto que es muy importante considerar es el momento de la reparación quirúrgica y su efecto en el control de la hipertensión sistémica a largo plazo. Diversos autores[15] observaron que la coartectomía llevada a cabo en los pacientes antes de los 14 años de edad proveía de un mejor control de la hipertensión arterial sistémica y, en muchos casos, incluso su desaparición. En población mexicana se observó algo similar, pero cuando los pacientes eran sometidos a reparación de la coartación antes de los 10 años de edad.[16]

Es importante señalar que, cuando existe hipertensión arterial sistémica, la corrección quirúrgica o por intervencionismo de la coartación aórtica no necesariamente determina su normalización y puede persistir. También se ha observado que los pacientes en los que se normaliza la presión después de la corrección quirúrgica manifiestan respuesta hipertensiva en las actividades cotidianas o con el ejercicio, por lo que son candidatos a tratamiento farmacológico de por vida.

Los estudios llevados a cabo en recién nacidos reparados de coartación aórtica confirman la presencia de disautonomía en estos pacientes.[17] Es posible que la disminución en la sensibilidad del reflejo barorreceptor sea secundaria a los cambios circulatorios producidos por la coartación aórtica. El mecanismo subyacente sería la hipoperfusión renal y el incremento en la actividad renina-angiotensina, con la consecuente alteración a nivel central cerebral. Esta hipótesis se apoya en reportes clínicos que indican que la respuesta barorreceptora aparece alterada en pacientes normotensos con riesgo para desarrollar hipertensión arterial.

La masa ventricular izquierda es un predictor bien establecido de posibles eventos cardiovasculares y puede estar incrementada aun en pacientes normotensos reparados de coartación aórtica. En pacientes postoperados de coartación aórtica con presión arterial normal en reposo, es frecuente que tengan una respuesta presora anormal al esfuerzo, incluso en el desarrollo de actividades cotidianas habituales. Esta situación tiene relevancia clínica, ya que puede alterar también la evolución cardiovascular y ocasionar lesiones en órganos diana.

Con los nuevos métodos de abordaje diagnóstico para la evaluación de la función endotelial y la estructura vascular, tales como la vasodilatación mediada por flujo o el engrosamiento arterial de la íntima media, es posible detectar cambios en forma temprana. En los pacientes reparados de coartación aórtica en forma exitosa, es decir, con un gradiente residual mínimo, se ha observado un compromiso significativo de la función endotelial que pudiera explicar el desarrollo de la hipertensión tardía y la aterosclerosis. También se ha demostrado una composición diferente de la pared

arterial en la vasculatura precoartación, con un incremento en el contenido de la colágena y un número reducido de células musculares. Los cambios en la función vascular se han encontrado aun en niños que han sido reparados en forma temprana y de manera exitosa de la coartación aórtica, y son detectados muchos años después de la reparación, lo que sugiere que dichas alteraciones pueden no ser reversibles.[18] Si bien la reparación temprana de la coartación aórtica parece preservar las propiedades elásticas arteriales, no hay evidencia de que modifique la respuesta endotelial anormal. Lo anterior apoya la presencia de una programación de la reactividad vascular que puede estar determinada por la alteración hemodinámica subyacente, desde el período fetal o en los primeros días y semanas de vida.[19]

Estudios recientes[20] han tenido como fin evaluar el posible efecto de medicamentos, como los inhibidores del sistema renina-angiotensina, para revertir la alteración en la función endotelial y el proceso inflamatorio en pacientes normotensos con reparación exitosa de coartación aórtica, encontrando una mejoría significativa tanto en la función endotelial como una disminución en la expresión de citocinas proinflamatorias. Estos hallazgos muestran la posibilidad de modificar el proceso aterogénico en pacientes postoperados de coartación aórtica, aun en ausencia de hipertensión arterial.

Por todo lo anterior, es necesario insistir en que no es posible abordar al paciente con coartación aórtica, sea niño o adulto, como portador de una malformación congénita "simple"; asimismo, que se requiere establecer estrictos protocolos de seguimiento que nos permitan obtener información útil para indicar, eventualmente, terapéuticas que puedan modificar o retrasar las alteraciones cardiovasculares y mejorar la calidad y esperanza de vida en estos individuos.

REFERENCIAS

1. Buendía-Hernández A. Coartación de la aorta. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 313.
2. Jarcho S. Coarctation of the aorta. Am J Cardiol 1961; 7: 544.
3. Liherthson RR, Pennington DG, Jacobs ML, Daggett WM. Coarctation of the aorta: Review of 234 patients and clarification of management problems. Am J Cardiol 1979; 43: 835.
4. Buendía A, Vázquez J, Fuentes J, et al. Anomalías del aparato urinario asociadas a cardiopatías congénitas. Arch Inst Cardiol Mex 1987; 57: 207.
5. Clack EB. Neck web and congenital heart defects: A pathogenic association in 45 XO Turners syndrome? Teratology 1984; 29: 355.
6. Matthew R, Simon G, Joseph M. Collateral circulation in coarctation of the aorta in infancy and childhood. Arch Dis Child 1972; 47: 950.
7. Hallidle-Smith KA. Post-ductal coarctation of aorta causing myocardial ischemia and heart failure in the first week of life. Arch Dis Child 1972; 47: 719.
8. Ran S, Carey P. Doppler ultrasound in the prediction of pressure gradients across aortic coarctation. Am Heart J 1989; 118: 299.
9. Ou P, Celermajer DS, Raisky O, et al. Angular (gothic) aortic arch leads to enhanced systolic wave reflection, central aortic stiffness, and increased left ventricular mass late after aortic coarctation repair: evaluation with magnetic resonance flow mapping. J Thorac Cardiovasc Surg 2008; 135: 62.
10. Zabal C, Attie F, Rosas M, Buendía-Hernandez A. The adult patient with native coarctation of the aorta balloon angioplasty or primary stenting? Heart 2003:89(1):77.
11. Munayer J, Zabal C, Ledezma M, et al. Balloon angioplasty in aortic coartaction: a multicentric study in Mexico. Arch Inst Cardiol Mex 2002; 72: 20.
12. Wood AE, Javadpour H, Duff D, et al. Is extended arch aortoplasty the operation of choice for infant aortic coarctation? Results of 15 years' experience in 181 patients. Ann Thorac Surg 2004; 77:1353; discussion 1357.
13. Hoimry H, Christensen TD, Emmersten K, et al. Surgical repair of coarctation of the aorta: up to 40 years of follow-up. Eur Heart J 2006; 30: 910.
14. Stewart AB, Ahmed R, Travil CM, Newman CG. Coarctation of the aorta life and health 20-44 years after surgical repair. Br Heart J 1993; 69:65.
15. Cohen M, Fuster V, Steele PM, et al. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 1989;80 (4):840.
16. Cervantes-Salazar JL, Ramírez-Marroquín S, Benita A, et al. Tratamiento quirúrgico de la coartación aórtica. Resultados a largo plazo en el Instituto Nacional de Cardiología de México. Arch Cardiol Mex 2006; 76:63.
17. Polson JW, McCallion N, Waki H, et al. Evidence for cardiovascular autonomic dysfunction in neonates with coarctation of the aorta. Circulation 2006; 113: 2844.
18. Calderón-Colmenero J, Attie F. Coartación aórtica. Aspectos importantes en la evolución tardía después de la corrección. Editorial. Rev Esp Cardiol 2008; 61(11): 1117.
19. De Divitis M, Pilla C, Kattenhorn M, et al. Vascular dysfunction after repair of coarctation of the aorta. Impact of early surgery. Circulation 2001; 104(supll I):165.
20. Brili S, Tousoulis D, Antoniades C, et al. Effects of ramipril on endothelial function and the expression of proinflammatory cytokines and adhesion molecules in young normotensive subjects with successfully repaired coarctation of aorta. J Am Coll Cardiol 2008; 51: 742.

Interrupción del arco aórtico

Capítulo 34

Dr. Juan Calderón-Colmenero, Dra. Tania Tamayo Espinosa y Dr. Alfonso Buendía Hernández

La *interrupción del arco aórtico* fue descrita por primera vez en 1778 y se define como la falta de continuidad anatómica entre la porción transversa o istmo aórtico y la aorta descendente. Cuando existe un remanente fibroso que conecta los dos segmentos pero sin comunicarlos, se denomina *atresia del arco aórtico*, con un comportamiento clínico similar en las dos entidades.[1] La etiología de esta enfermedad aún no se ha determinado, pero se ha propuesto que la interrupción, atresia e hipoplasia del segmento aórtico son consecuencia de anomalías en la circulación fetal que determinan flujo preferencial pulmonar.[2-4]

Es una anomalía congénita poco frecuente, con una incidencia de tres casos por millón de nacidos vivos,[5] y representa el 1.3% de todas las cardiopatías congénitas,[6] ya que apenas constituye el 1% de incidencia entre todas las afecciones cardíacas de origen congénito. Presenta una elevada mortalidad, puesto que el 75% de los pacientes dejados a su historia natural fallecen en los primeros 10 días de vida, el 80% al mes de edad y el 90% al año de vida.[5,7]

Esta malformación se asocia con otros defectos prácticamente en la totalidad de los casos. La anomalía cardiovascular obligada es la persistencia del conducto arterioso, mientras que la comunicación interventricular se presenta en el 90% de los pacientes.[8-10] Esta última se encuentra en los márgenes musculares de la trabécula septomarginal, y el origen de este defecto es por desalineamiento del *septum* infundibular con respecto al trabecular. Esto origina además protrusión del septum infundibular hacia la vía de salida del ventrículo izquierdo y, potencialmente, puede producir estenosis subaórtica. Con menor frecuencia, el defecto septal ventricular está situado en la porción perimembranosa del septum, en la vía de entrada o en cualquier sitio del septum muscular. Otras patologías que se asocian a la interrupción del arco aórtico son: estenosis subaórtica, aorta bivalva, tronco arterioso y ventana aortopulmonar.[11] Hay casos sin defectos asociados que, a través de circulación colateral, proveen el flujo necesario a la aorta descendente.[12] Estos casos sugieren como posibilidad etiológica la presencia de compresión extrínseca o de una fuerza mecánica.[12-15]

Otras anomalías también referidas son la doble cámara de salida del ventrículo derecho y la transposición completa de las grandes arterias, la cual se presenta en el 6% de los casos con interrupción del arco aórtico.[16] En el 0.4-2% existe subclavia derecha aberrante, que se observa con mayor incidencia en la deleción del cromosoma 22q.11.2.[16,17] Esta microdeleción se observa en más del 75% de los pacientes con interrupción del arco aórtico tipo B y es muy rara en el tipo A. También se detecta en el síndrome de DiGeorge y en el síndrome velocardiofacial, los cuales se asocian a una variedad de anomalías cardíacas conotroncales, y la causa que se ha propuesto es la de un desarrollo anormal de la cresta neural. Por lo tanto, en presencia de esta malformación, debe ser descartado el síndrome que involucra alteraciones de timo y paratiroides.[11,19] Cabe mencionar que, en la interrupción del arco aórtico tipo B, la subclavia derecha aberrante se encuentra en un tercio de los pacientes; embriológicamente se debe a que la involución del cuarto arco aórtico origina la separación de la arteria subclavia derecha del tronco braquiocefálico; como consecuencia, la subclavia derecha nace de la aorta descendente como un divertículo de Kommerrell.[17] En el 2008, Law y colaboradores describieron el caso de un paciente con síndrome de Holt-Oram asociado a interrupción del arco aórtico tipo B y comunicación interventricular.[17]

La clasificación de la malformación se establece según el sitio de la interrupción.[20,21] Existen tres tipos bien definidos, determinados por Celoria y Patton:[22] tipo A (la interrupción se localiza después del nacimiento de la subclavia izquierda), tipo B (la interrupción se encuentra entre la carótida y la subclavia izquierdas) y tipo C (la discontinuidad se ubica después del nacimiento del tronco braquiocefálico) (**Figura 34.1**).

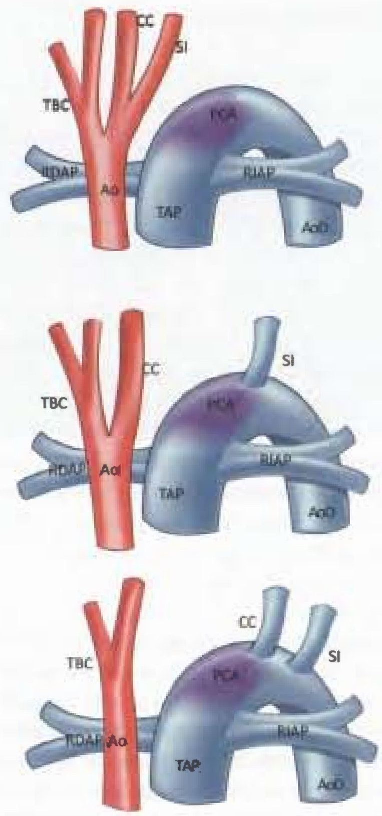


Figura 34.1. Clasificación de la interrupción del arco aórtico de acuerdo a Celoria y Patton. Abreviaciones: Ao - Aorta. TAP - Tronco de arteria pulmonar. PCA - Persistencia de conducto arterioso. TBC - Tronco braquiocefálico. CC - Carótida común. SI - Subclavia izquierda. AoD - Aorta torácica descendente. RIAP - Rama izquierda de arteria pulmonar. RDAP - Rama derecha de arteria pulmonar.

Existen subgrupos que dependen del nacimiento de la subclavia derecha, la cual puede originarse de la aorta descendente, la innominada, la cervical o hasta del conducto. Otras variantes se establecen en relación con el arco aórtico, que puede ser doble, o las que se basan en el lado por donde desciende la aorta y que raramente son por el lado derecho.[23,24]

El tipo B es el más frecuente, encontrándose en más del 50% de los casos en todas las series, seguido por el tipo A; se considera raro el tipo C, que se halla en menos del 5% de los pacientes.[1,2,7,20,21] En una serie reportada por Schreiber y colaboradores,[25] en la que revisaron 95 casos de interrupción del arco aórtico, 13% eran tipo A, 84% tipo B y 3% correspondieron al tipo C.

En relación con la embriología, el tipo A probablemente se deba a la regresión anormal del cuarto arco aórtico izquierdo después del ascenso de la arteria subclavia izquierda a su posición esperada. El tipo B ocurre cuando el cuarto arco aórtico izquierdo sufre regresión antes del ascenso normal de la arteria subclavia izquierda a su posición esperada. El tipo C sucede cuando la porción ventral del tercer arco aórtico izquierdo y el cuarto arco aórtico izquierdo involucionan, y persiste el ducto *caroticus*, que es una estructura que normalmente involuciona.[8]

FISIOPATOLOGÍA

Como la circulación a la aorta descendente tiene lugar a través del conducto arterioso, los cambios circulatorios al nacimiento comprometen a los pacientes por la tendencia a la obliteración del conducto, pues sin éste las regiones sistémicas que se proveían de él sufren un proceso isquémico, por lo que la muerte en esta etapa es elevada. Existen informes de que el promedio de vida es de 6 días.[26] La administración de oxígeno es deletérea para el paciente neonato, pues contribuye al cierre del conducto y dilata el lecho vascular pulmonar, produciendo disminución del flujo hacia la aorta descendente, lo que determina, entre otros efectos, isquemia renal con daño tubular, acidosis metabólica y colapso circulatorio. En este momento, el manejo quirúrgico constituye una urgencia.[27] Probablemente la diferencia entre los neonatos con coartación crítica, los cuales presentan falla cardíaca en la segunda semana de vida, y aquellos con interrupción del arco aórtico, quienes se manifiestan desde los primeros días posnatales, se deba a la presencia de cierto grado de flujo anterógrado a través del istmo obstruido.

Cuando el conducto no se cierra, los pacientes sobreviven a esta etapa de la vida y cursan con hipertensión arterial pulmonar, que es determinante para mantener el cortocircuito venoarterial a nivel de conducto; por tal motivo, la cianosis es más aparente en los miembros inferiores que en los superiores. La situación inversa se observa en los casos de discordancia ventriculoarterial e interrupción. La comunicación interventricular permite un cortocircuito arteriovenoso que en parte irá a la aorta descendente, mejorando su oxigenación, y en parte al lecho vascular pulmonar, por lo que habrá hiperflujo pulmonar. La presencia de circulación colateral a la aorta descendente, además de ser la alternativa cuando se cierra el conducto, permite una mejor tolerancia de la cardiopatía.[1,12,21,22]

DIAGNÓSTICO

Las manifestaciones clínicas varían según la edad. En el recién nacido, domina el cuadro de dificultad respiratoria, cianosis, taquicardia y congestión hepática, situaciones que se agravan conforme se reduce la luz del conducto. Se observa en estos pacientes ascitis y edema periférico, curso poco frecuente en otras cardiopatías congénitas. Cuando el conducto no se cierra o hay circulación colateral, las manifestaciones clínicas dependen de lo adecuado del flujo hacia las porciones inferiores del cuerpo; si éste es suficiente, el cuadro clínico será poco importante en lo que respecta a dificultad respiratoria, cianosis e insuficiencia cardíaca.

A nivel precordial, se registra impulso hiperdinámico del ventrículo derecho, y según la edad se palpará el impulso de la arteria pulmonar, así como el cierre valvular. La auscultación evidencia el segundo ruido desdoblado con el componente pulmonar reforzado. En el foco pulmonar se escucha un soplo sistólico de carácter expulsivo y un soplo diastólico secundario a la insuficiencia pulmonar por la dilatación del anillo y por la hipertensión pulmonar, el cual no se escucha en las etapas tempranas de la vida. En mesocardio se puede percibir un soplo holosistólico debido al defecto septal ventricular y, a nivel del ápex, si el gasto pulmonar es mayor del doble del sistémico, se apreciará un retumbo mitral por flujo aumentado. Los pulsos se palpan en las cuatro extremidades con ciertas variantes: pueden existir pulsos disminuidos en las cuatro extremidades en pacientes en estado crítico, y cuando los pulsos de ambos brazos son semejantes y diferentes a los de ambas piernas, puede sospecharse clínicamente que se trata de una interrupción tipo A; cuando el pulso del brazo izquierdo es similar al de las piernas, es del tipo B; cuando los pulsos de los brazos son parecidos a los de las piernas y los pulsos carotídeos son intensos, es un tipo B con origen anómalo de la subclavia derecha; y, finalmente, en el tipo C los pulsos del brazo y carótida derecha son intensos, a diferencia de los de la carótida izquierda, brazo izquierdo y piernas.[1,20,21,26,27] En el caso de asociarse a otros defectos, como malformación de la tabicación atrioventricular, tronco común, transposición de las grandes arterias, corazón izquierdo hipoplásico e isomerismo, la exploración física dependerá del defecto predominante.

El electrocardiograma en la mayoría de los casos tiene ritmo sinusal, el cual varía en presencia de isomerismo con ritmo atrial bajo o migración del marcapaso. El bloqueo atrioventricular es infrecuente. Se observa crecimiento atrial derecho, y cuando el atrio izquierdo está crecido, es por flujo importante. El AQRS está desviado a la derecha y existe crecimiento biventricular de predominio derecho.[28]

El aspecto radiológico en etapas tempranas semeja al de otras entidades a esta edad; se aprecia cardiomegalia global de grado moderado con aumento de la trama vascular pulmonar. En pacientes mayores, el estudio radiológico muestra un patrón característico si se reúnen los siguientes elementos: cardiomegalia con predominio de cavidades derechas, dilatación importante del cono de la pulmonar, hiperflujo pulmonar e imagen respiratoria de la tráquea en posición central, pues la aorta ascendente, al no tener arco, no la desvía. En algunos casos en los que hay circulación colateral además de origen anómalo de la subclavia, se pueden observar erosiones en los arcos costales que tienen la característica de ser asimétricas.[29]

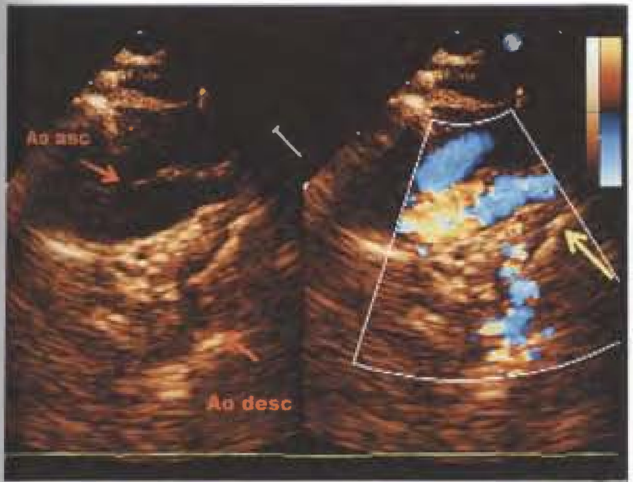


Figura 34.2. Ecocardiografía en vista supraesternal de un paciente con interrupción del arco aórtico tipo B. Se observa la aorta ascendente verticalizada, con ausencia de continuidad del arco aórtico con la aorta descendente, de la cual nace la arteria subclavia izquierda (flecha amarilla). Abreviaciones: Ao asc - Aorta ascendente. Ao desc Aorta descendente.

El estudio ecocardiográfico se puede utilizar para determinar con exactitud la anatomía de la aorta en la mayoría de los recién nacidos y niños.[30] La interrupción puede comprometer segmentos cortos o largos con una marcada distancia entre los segmentos proximal y distal de la aorta. La aproximación supraesternal permite visualizar la aorta ascendente dando origen al menos a un vaso supraaórtico y a la aorta descendente, la cual se continúa con el conducto arterioso en su extremo proximal; esta continuidad entre la arteria pulmonar y la aorta descendente a través del conducto arterioso puede confundirse con el arco aórtico, por lo que se deben tomar precauciones al interpretar esta imagen. La forma de determinar la diferencia es que de la arteria pulmonar-conducto arterioso-aorta descendente no nacen los vasos supraaórticos (**Figuras 34.2, 34.3 y 34.4**). Éstos se pueden originar del segmento aórtico proximal o distal.[31] La valoración del conducto es importante; debemos determinar su tamaño, y si es o no restrictivo; por Doppler se evalúa el flujo, el cual es principalmente de derecha a izquierda, pero también puede ser bidireccional; cuando el conducto arterioso presenta cierto grado de restricción, puede existir un jet de alta velocidad en la aorta descendente similar a la coartación aórtica. Es de importancia desde el punto de vista quirúrgico determinar el tipo de interrupción del arco aórtico y la distancia de separación entre los segmentos proximal y distal. Con el eje largo paraesternal o la toma subcostal se estudia el defecto septal ventricular, que generalmente es determinado por la mala alineación del septum infundibular.[32,33] En caso de haber defectos asociados, también el estudio ecocardiográfico puede ser suficiente para establecer el diagnóstico.

El diagnóstico prenatal depende de la observación de algunos indicadores confiables. En la interrupción del arco aórtico tipo B existe una marcada discrepancia entre el diámetro de los grandes vasos y la aorta ascendente tiene un curso recto hasta su bifurcación en tronco braquiocefálico derecho y carótida común izquierda, formando la típica imagen en "V". En la interrupción del arco aórtico tipo A, la presencia de un ventrículo izquierdo más pequeño que el ventrículo derecho debe obligar a descartar este diagnóstico, el cual



Figura 34.3. Ecocardiografía en vista supraesternal de un paciente con interrupción del arco aórtico tipo C, en donde se observa la interrupción entre la carótida común derecha y la carótida común izquierda.



Figura 34.4. Ecocardiografía en vista supraesternal de un paciente con interrupción del arco aórtico tipo A; de la aorta ascendente emergen los tres vasos supraaórticos.

se confirma al encontrar discrepancia en el tamaño de los grandes vasos y por la presencia de una ligera curvatura, y el origen de los tres vasos supraaórticos da la imagen típica en "W".[34]

En cuanto al cateterismo cardíaco, está indicado sólo en aquellos casos en los que existe alguna duda con respecto a los defectos asociados o en los que no fueron bien definidos por el ecocardiograma. Una indicación absoluta sería, en edades mayores para el estudio de la hipertensión arterial pulmonar, su respuesta al O_2 o vasodilatadores con la realización de angiografía pulmonar en cuña magnificada para observar las fases arteriolar, capilar y venosa.[35] El estudio angiográfico permite determinar claramente las características de la aorta ascendente y los vasos que constituyen su arco y, en el angiograma derecho, la continuidad de la pulmonar con la aorta

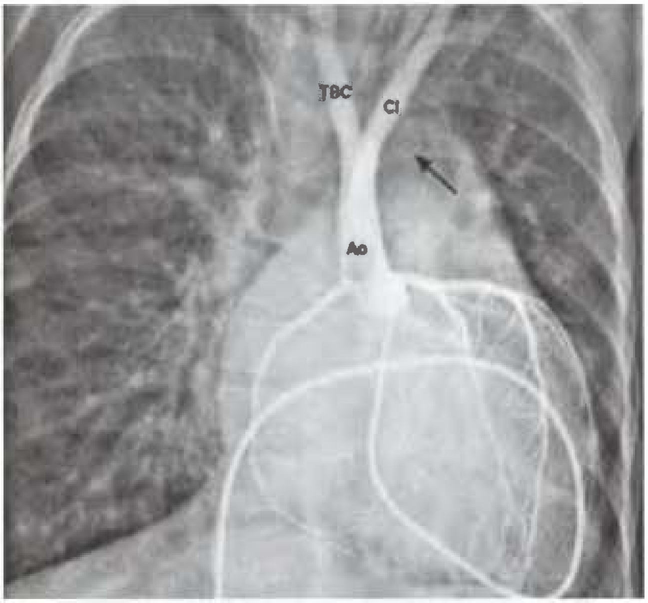


Figura 34.5. Angiografía aórtica de una interrupción de arco aórtico tipo B. Abreviaciones: Ao - Aorta. TBC - Tronco braquiocefálico. CI - Carótida común izquierda.

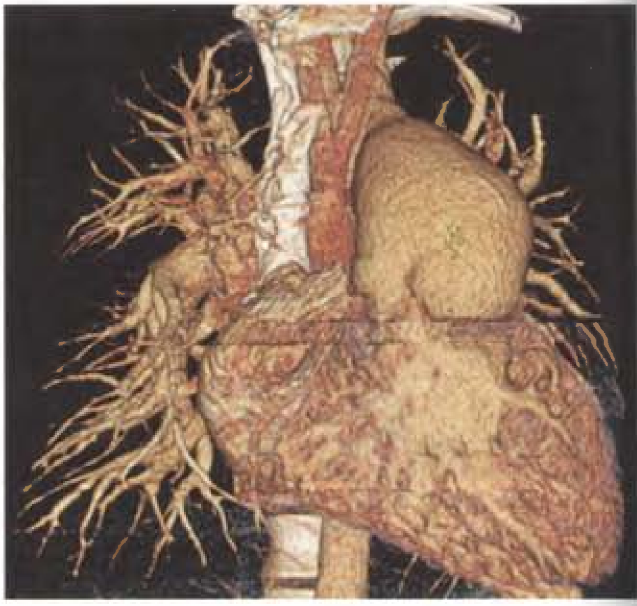


Figura 34.6. Reconstrucción tridimensional de una tomografía multicorte de una interrupción de arco aórtico tipo B. Obsérvese la gran dilatación del tronco de la arteria pulmonar y del conducto arterioso.

descendente por medio del conducto (**Figura 34.5**). La manera de llegar a la aorta es por el defecto septal ventricular o por el foramen oval al ventrículo izquierdo, lo que permite una angiografía a este nivel. Cuando esto no es posible, se hace mediante levofase, disparando selectivamente en alguna de las ramas de la arteria pulmonar. El acceso por vía arterial en miembros superiores es posible y adecuado en edades mayores, pero debe tenerse en cuenta el origen de las subclavias. En edades tempranas, la punción de la arteria humeral, axilar o femoral con disparo de medio de contraste a contracorriente puede ser de mucha utilidad para definir la anatomía del cayado aórtico en los casos difíciles.[36]

La tomografía computada con multidetector se ha convertido en épocas recientes en un método de gran ayuda para el estudio de las anormalidades de la aorta torácica (**Figura 34.6**). Tiene la ventaja de ser una técnica no invasiva que permite la evaluación de las estructuras vasculares y su relación espacial con otros órganos como la tráquea y el esófago. La desventaja, especialmente en pacientes pediátricos, es la necesidad de usar medio de contraste y la exposición a radiación.[37]

La resonancia magnética puede otorgar información útil de la anatomía cardiovascular, incluyendo la aorta torácica, los grandes vasos y las anomalías cardíacas coexistentes; también provee información útil acerca de las cámaras cardíacas y la función de las válvulas. Es una técnica no invasiva y no utiliza radiación ionizante. En pacientes en edad pediátrica se requiere sedación o anestesia general para limitar los artefactos ocasionados por el movimiento.[38,39]

TRATAMIENTO

El tratamiento médico tiene la finalidad de mejorar las condiciones clínicas de los pacientes para ser sometidos a tratamiento quirúrgico. En el recién nacido dependiente del conducto, está indicado el uso de prostaglandinas E_1, control de las alteraciones ácido-básicas, ventilación asistida y manejo de medicamentos inotrópicos y diuréticos. Cuando el tratamiento médico no controla adecuadamente la insuficiencia cardíaca y el conducto permanece restrictivo a pesar del uso de prostaglandinas, la angioplastía con balón del conducto puede ser una alternativa transitoria para mejorar las condiciones del neonato.[40]

El tratamiento quirúrgico es indispensable a pesar de que existan defectos asociados.[41] Se considera de elección la corrección total, en la que se reconstruye el arco aórtico mediante la interposición de un parche o un tubo, o bien la conexión directa de los dos cabos aórticos, cerrando el defecto septal ventricular y el conducto arterioso.[42-44] Otra opción, sobre todo en niños mayores, es la reconstrucción del arco aórtico y la constricción de la arteria pulmonar para, en un segundo tiempo, corregir los defectos intracardíacos; esto último tiene detractores por las complicaciones inherentes del bandaje o porque condiciona obstrucción subaórtica.[43] La corrección total tiene aún una mortalidad significativa que varía entre el 10 y el 40%.[41] Cuando existen defectos asociados de importancia, como estenosis subaórtica, discordancia ventriculoarterial o única vía de salida, las técnicas quirúrgicas se dificultan.[35,41] Oosterhof y colaboradores reportaron en un estudio de 119 pacientes que los factores de riesgo independientes de muerte de la interrupción del arco aórtico sin corrección quirúrgica fueron: ausencia de comunicación interventricular, presencia de anomalías no cardíacas, asociación con defectos complejos, episodios de acidosis y manifestación clínica precoz en los primeros días de vida.[45] Por otra parte, Schreiber y colaboradores, en 94 pacientes operados de corrección total, concluyeron que la corrección en un solo tiempo con anastomosis primaria del arco aórtico tiene un riesgo global aceptable y debe ser el objetivo del tratamiento quirúrgico. La probabilidad de reoperación a largo plazo es alta.[46]

REFERENCIAS

1. Buendía A. Interrupción del arco aórtico. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Edición. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 322.
2. Van Mierop LHS, Kutsche LM. Interruption of the aortic arch and coarctation of the aorta: Pathogenetic relations. Am J Cardiol 1984; 54: 829.
3. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of the aorta. Am J Cardiol 1972; 30: 514.
4. Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR. Morphology of ventricular septal defect associated with coarctation of the aorta. Br Heart J 1983; 50: 176
5. Irwin ED, Braulin EA, Folker JE. Staged repair of interrupted aortic arch and ventricular septal defect in infancy. Ann Thorac Surg. 1991; 52: 632.
6. Sturm JT, van Weeckeren DW, Borkst G. Surgical treatment of interrupted aortic arch in infancy with expanded polytetrafluoroethylene grafts. J Thorac Cardiovasc Surg. 1981; 81:245.
7. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65 (Sup): 376.
8. Reardon MJ, Hallman GL, Cooley DA. Interrupted aortic arch: brief review and summary of an eighteen-year experience. Tex Heart Inst J 1984; 11:250.
9. Ho SY, Wilcox BR, Anderson RH. Interrupted aortic arch: anatomical features of surgical significance. Thorac Cardiovasc Surg 1983; 31:199.
10. Everts-Suarez EA, Carson CP. The triad of congenital absence of aortic arch (isthmus aortae), patent ductus arteriosus and interventricular septal defect: a trilogy. Ann Surg 1959; 150:153.
11. Conley ME, Beckwith JB, Mancer JFK, Tenckhoff L. The spectrum of the DiGeorge syndorme. J Pediatr 1979; 94: 883.
12. Dischc MR, Tsai M, Ballaxe LA. Solitary interruption of the arch of the aorta. Clinic-pathologic review of 8 cases. Am J Cardiol 1975; 35: 271.
13. Cottrell AJ, Holden MP, Hunter S. Interrupted aortic arch type A associated with congenitally corrected transposition of the great arteries and ventricular septal defect. Br Heart J 1981; 46: 671.
14. Moes CAF, Freedom RM. Aortic arch interruption with truncus arteriosus or aortico-pulmonary septal defect. AIR 1980; 135: 1011.
15. Yasui H, Kado N, Nakano L. Primary repair of interrupted aortic arch and severe aortic stenosis in neonates. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 93: 539.
16. McCrindle BW, Tchervenkov CI, et al. Risk factors associated with mortality and interventions in 472 neonates with interrupted aortic arch: a Congenital Heart Surgeons Society study. J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 129(2):343.
17. Law KM, Tse KM. Prenatal sonographic diagnosis of familial Holt-Oram syndrome associated with type B interrupted aortic arch. Hong Kong Med J 2008; 14:317
18. Bockman DE, Kirby ML. Dependence of the thymus development on derivatives of the neural crest. Science 1984: 223: 498.
19. Van Mierop LM, Kutsche LM. Cardiovascular anomalies in DiGeorge's syndrome and importance of the neural crest as a possible pathogenic factor. Am J Cardiol 1986; 58: 133.
20. Everts-Suarez EA, Carson CP. The triad of congenital absence of aortic arch (isthmus aortae), patent ductus arteriosus and ventricular septal defect, a trilogy. Ann Surg 1959; 150: 153.
21. Lie JT. The malformation complex of the absence of the arch of the aorta. Am Heart J 1967; 73: 615.
22. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. Am Heart J 1959; 58: 407.
23. Kutsche LM, van Mierop LEIS. Cervical origin of the right subclavian artery in aortic arch interruption: Pathogenesis and significance. Am J Cardiol 1984; 53: 892.
24. Pierpont MEM, Zolliker CL, Moller JH, Edwards JE. Interruption of the aortic arch with right descending aorta: A rare condition and a cause on bronchial compression. Pediatr Cardiol 1982; 2: 153.
25. Schreiber C, Mazzitelli D, Haehnel JC, et al. The interrupted aortic arch: an overview after 20 years of surgical treatment. Eur J Cardiothorac Surg 1997; 12:466.
26. Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, et al. Interrupted aortic arch: Surgical treatment. Am J Cardiol 1971; 27: 200.
27. Oppenheimer-Dekker A, Gittenberg-de Groot AC, Roozendall H. The ductus arteriosus and associated cardiac anomalies in interruption of the aortic arch. Pediatr Cardiol 1982; 2: 185.
28. Mispireta JL, Dumont C, Attie F, Gutiérrez-Foster E. Interrupción del arco aórtico. Arch lnst Cardiol Mex 1975; 45; 855.
29. Jaffe RB. Complete interruption of the aortic arch. Characteristic radiographic findings in 21 patients. Circulation 1975; 52: 714.
30. Hutha JC, Gutgesell HP, et al. Two-dimensional echocardiographic assessment of the aorta in infants and children with congenital heart disease. Circulation 1984; 70:417.
31. Snider R, Serwer G, Ritter S. Echocardiography in pediatric heart disease. 2a ed. St. Louis: Mosby-Year Book; 1998. p. 482.
32. Riggs TW, Berry TE, Aziz KU, Paul MH. Two-dimensional echocardiographic features of interruption of the aortic arch. Am J Cardiol 1982; 50: 1385.
33. Rein AJJT, Gotsman MS, Sincha A. Echocardiographic diagnosis of interrupted aortic arch with an aortopulmonary communication. Int J Cardiol 1989; 24: 238.
34. Volpe P, De Robertis V. Fetal interrupted aortic arch: 2D-4D echocardiography, associations and outcome. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 35:302.
35. Freedom RM, Smallhorn JF, Moes CAF. Interruption of the aortic arch. En: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF: Neonatal heart disease. Londres: Springer-Verlag; 1992. p. 391.
36. Anjos R, Kakadekar A, Murdoch I, et al. Countercurrent aortography: An alternative to cardiac catheterization in infancy. Pediatr Cardiol 1992; 13: 10.
37. Türkvatan A, Büyükbayraktar F6, Cumhur T. Congenital anomalies of the aortic arch: Evaluation with the use of multidetector computed tomography Korean J Radiol 2009; 10 (2): 176.
38. Dillman J, Yarram S, Dámico A, et al. Interrupted aortic arch: Spectrum of MRI findings. AJR 2008; 190:1467.
39. Cantinotti M, Hedge S, Bell A, Razavi R. Diagnostic role of magnetic resonance imaging in identifying aortic arch anomalies. Congenit Heart Dis 2008; 3(2):117.
40. Walsh K, Sreeram N, Franks R. Angioplasty of the arterial duct in neonates with intractable heart failure secondary to severe left heart obstructive lesions. Abstracts 28th Annual General Meeting of the Association of European Pediatric Cardiologists. Berlín, Alemania. Abril, 1992.
41. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingston; 1993. p. 1263.
42. Scott WA, Rochinni AP, Bove EL, et al. Repair of interrupted aortic arch in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 564.
43. Sell JE, Jonas RA, Mayer JE, et al. The results of a surgical program for interrupted aortic arch. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 864.

44. Monro IL, Bunton RW, Sutherland GR, Keeton BR. Correction of interrupted aortic arch. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98: 421.
45. Oosterhof T, Azakie A, Freedom RM, et al. Associated factors and trends in outcomes of interrupted aortic arch. Ann Thorac Surg 2004; 78(5):1696.
46. Schreiber C, Eicken A, Vogt M, et al. Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years. Ann Thorac Surg 2000; 70(6):189

Capítulo 35

Anomalías congénitas de las arterias coronarias

Dra. Gabriela Meléndez Ramírez, Dr. Pedro José Curi-Curi y Dr. Juan Calderón-Colmenero

Las *anomalías congénitas de las arterias coronarias* (ACAC) son un conjunto de variantes anatómicas vasculares presentes desde el nacimiento y que resultan de un anormal desarrollo embriológico de los vasos encargados de la irrigación nutricia del corazón. Estas anomalías pueden presentarse en corazones normales o asociarse a diversas cardiopatías congénitas, tales como la tetralogía de Fallot y la transposición de grandes arterias. En este capítulo nos ocuparemos de las anomalías coronarias aisladas, es decir, las que no coexisten con otras lesiones cardiovasculares congénitas, ya que las que lo hacen están tratadas en los capítulos de las cardiopatías correspondientes.

Aunque la mayoría de las ACAC no tienen repercusión clínica e incluso pueden cursar completamente asintomáticas, es importante tener en cuenta su presencia en pacientes que serán sometidos a intervenciones en el árbol coronario o a cirugía cardíaca por patología congénita o adquirida, ya que el no hacerlo puede causar dificultades técnicas o complicaciones durante el procedimiento. La prevalencia de las ACAC varía entre 0.09 y 1% en series de autopsia, coronariografía y ecocardiografía. En general, se acepta que representan menos del 1% del conjunto de anomalías congénitas del corazón.[1] Por otro lado, es importante destacar que la anomalía congénita más frecuente de las arterias coronarias es el *origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar* (ALCAPA, por sus siglas en inglés: *Anomalous **Left** Coronary **Artery** from **Pulmonary** Artery*). El primer informe que relacionó los hallazgos clínicos y de autopsia en un paciente de 3 meses de edad fue realizado por Bland y colaboradores en 1933, por lo que posteriormente la entidad se conoció como *síndrome de Bland-White-Garland*.[2] La incidencia de esta coronariopatía congénita varía entre 1 de cada 30 000 a 1 de cada 300 000 recién nacidos.[3]

Para poder comprender los aspectos clínico-terapéuticos de las anomalías coronarias congénitas es necesario hacer un repaso embriológico y anatómico de estos importantes vasos del corazón. Desde el punto de vista embriológico, la mayoría de las descripciones del desarrollo del lecho arterial coronario destacan tres componentes: los sinusoides, la red endotelial vascular y los esbozos coronarios. Los *sinusoides* son canales primitivos que constituyen los sitios de intercambio metabólico entre la sangre contenida en las cavidades cardíacas y el parénquima cardíaco. El corazón humano empieza a latir tempranamente en el día 22 de gestación y la circulación sanguínea puede ser demostrada en días posteriores. Por otro lado, la *red endotelial vascular* in situ aparece en el subepicardio alrededor del día 31 de la gestación. Finalmente, los *esbozos coronarios* emergen de la pared del tronco aortopulmonar conforme completa su división en arteria pulmonar y aorta. Posterior a terminar esta división, ocurre la unión entre la red vascular endotelial y los esbozos coronarios, de manera que la circulación coronaria empieza a fluir normalmente. La distribución y el tamaño de la arteria coronaria epicárdica mayor se encuentran estrictamente relacionados con la extensión del miocardio dependiente. La pérdida de la circulación coronaria durante el desarrollo embriológico induce hipoplasia del miocardio dependiente, y, viceversa, una reducción relativa de la masa del miocardio dependiente resulta en hipoplasia relativa de las ramas coronarias. La teoría del desarrollo embrionario, que explica la ocurrencia de los orígenes anómalos de las arterias coronarias, menciona la presencia de seis esbozos primordiales en el tronco primitivo arterioso, uno de cada cúspide del seno aórtico y pulmonar. En forma normal todos involucionan, menos dos que son los que formarán las arterias coronarias derecha e izquierda. Sin embargo, si por alguna circunstancia se produce una secuencia incorrecta de involución, se tendrá como consecuencia el establecimiento de una coronariopatía congénita.[1]

Desde el punto de vista anatómico, en forma normal existen en el corazón dos arterias coronarias: derecha e izquierda. Sin embargo, el tronco de la coronaria izquierda tiene un trayecto muy corto y termina bifurcándose en sus dos grandes ramas terminales: descendente anterior y circunfleja. Por lo tanto, desde el punto de vista práctico, existen tres grandes territorios vasculares arteriales de irrigación en el corazón: *descendente anterior* o DA (que irriga pared anterior, *septum* anterior y ápex), *circunfleja* o Cx (que irriga la pared lateral izquierda y parte de la posterior e inferior) y la *coronaria derecha* o CD (que irriga la mayor parte de la pared inferior y el septum posterior). En general, todos estos grandes troncos coronarios y sus ramas colaterales tienen un trayecto subepicárdico. En el 70% de los casos, la coronaria derecha origina la rama descendente posterior que, por encargarse de la mayor parte de la irrigación de la pared inferior, determina un patrón coronario de dominancia derecha. Sin embargo, en el 25% de los individuos esta rama se origina de la circunfleja, en cuyo caso se habla de dominancia izquierda. Finalmente, en el 5% restante la irrigación de la pared inferior está en forma equitativa compartida tanto por la coronaria derecha como por la circunfleja, por lo que a este patrón de irrigación se lo considera como balanceado.[4]

Otro aspecto de importante consideración es aquel referido al origen de las arterias coronarias, que normalmente provienen de dos de los senos de Valsalva aórticos, en cuya pared se encuentran los orificios de nacimiento de estas arterias que se conocen con el nombre de *ostia coronarios*. Los *senos de Valsalva* son dilataciones de la raíz aórtica que se encuentran por encima del plano valvular y por debajo de la *unión sinotubular* (UST), que es una línea imaginaria trazada a nivel de las comisuras de las válvulas sigmoideas aórticas. Existen por lo tanto tres senos de Valsalva, que se llaman *coronariano derecho*, *coronariano izquierdo* y *no coronariano*. En la pared de estos senos, los ostia coronarios pueden estar situados por debajo de la UST (nivel sinusal), por encima de ella (nivel extrasinusal) o por encima de la comisura (nivel comisural). De acuerdo a nuestros estudios, la frecuencia del nivel de origen tanto para el *ostium* de la coronaria derecha como para el de la coronaria izquierda se muestra en la **Figura 35.1**. Nótese

CD	80%	15%	5%
CI	88%	22%	-

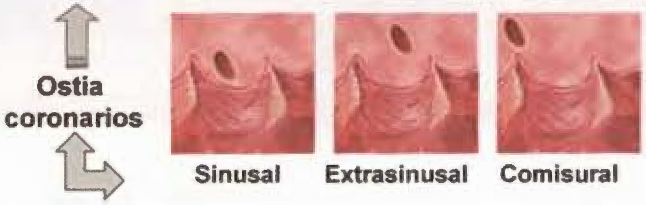


Figura 35.1. Patrones anatómicos encontrados en relación con el nivel de origen de los ostia coronarios y sus porcentajes. Abreviaciones: CI - Coronaria izquierda. CD - Coronaria derecha.

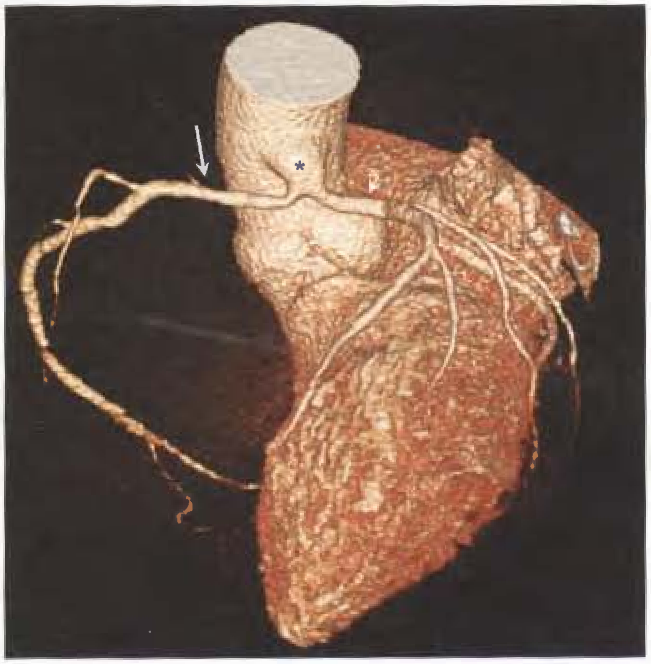


Figura 35.2. Origen alto de un tronco común (*) del que nacen el tronco de la coronaria izquierda (cabeza de flecha) y la coronaria derecha (flecha). Reconstrucción volumétrica de tomografía computada cardíaca.

que el nivel de origen más frecuente para ambos ostia coronarios es el sinusal, y que es prácticamente inexistente un ostium coronariano izquierdo comisural.[5]

Disponemos de diversos parámetros para clasificar a las ACAC, dentro de los cuales destacan los siguientes dos por ser de mayor utilidad: de acuerdo a su morfología y de acuerdo a su connotación clínico-terapéutica. Los lineamientos de cada una de estas clasificaciones serán expuestos en los apartados correspondientes de este capítulo.

FISIOPATOLOGÍA

Analizaremos las características fisiopatológicas más importantes de las ACAC agrupándolas de acuerdo a su morfología. La clasificación secuencial de Greenberg[6] es una de las más claras para



Figura 35.3. Reconstrucción tomográfica volumétrica que muestra el origen independiente de la arteria descendente anterior (cabeza de flecha) y de la circunfleja (flecha) del seno coronariano izquierdo sin que exista tronco de la coronaria izquierda.

este propósito, ya que las puede explicar según las alteraciones embriológicas ya expuestas. Este autor divide las anomalías coronarias en tres niveles secuenciales, que son: del origen, del curso y de la terminación. Existen patologías, tales como los aneurismas coronarios, que eventualmente pueden presentarse en cualquiera de estos tres niveles, pero debido a que habitualmente éstos son adquiridos, no es propio describirlos como coronariopatías congénitas y, por otra parte, son tratados en los capítulos correspondientes.

Anomalías del origen

Las anomalías del origen incluyen: origen alto, ostia múltiples, coronaria única, origen de la arteria pulmonar y origen de un ostium coronario opuesto o del no coronariano.

Origen alto

El término se refiere al origen de una arteria coronaria por encima de la unión sinotubular, entre su seno y la parte tubular de la aorta ascendente (**Figura 35.2**). Esta anomalía tiene una prevalencia de 0.163%, representando el 12% de las ACAC. No tiene implicación clínica pero su canulación puede ser técnicamente difícil durante la angiografía convencional. La canulación selectiva puede ser extremadamente difícil en los casos en los que la coronaria derecha (CD) está localizada en un plano superior al del seno coronariano izquierdo.[7]

Ostia múltiples

La *rama del cono con origen separado de la coronaria derecha* se encuentra entre el 23 y 51% de la población general; por lo

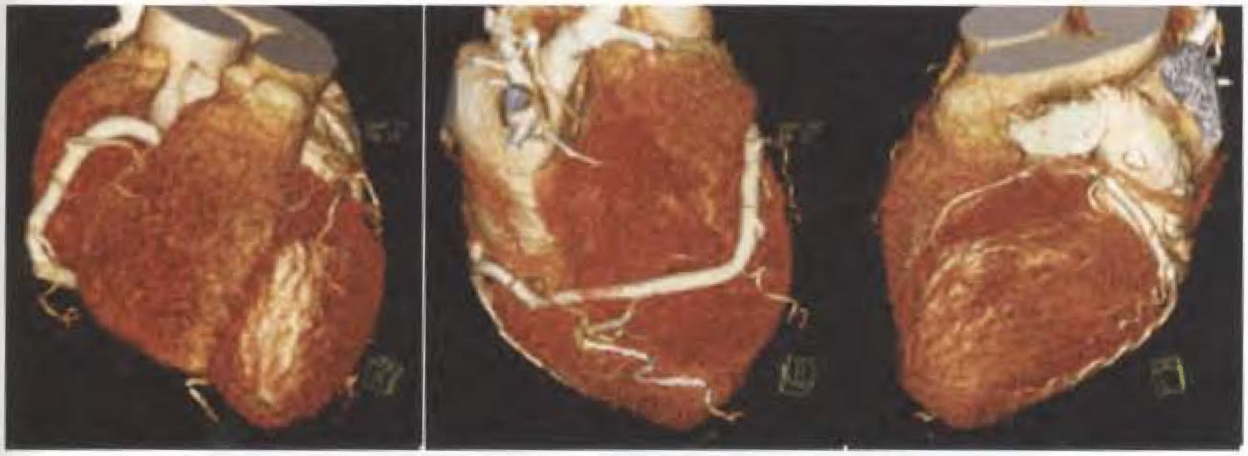


Figura 35.4. Reconstrucciones tomográficas de una arteria coronaria única. La imagen a la izquierda en una vista anterior muestra el origen de la arteria coronaria del ostium coronariano derecho. La imagen al centro desde una vista inferior derecha exhibe el trayecto de la arteria coronaria única sobre el surco atrioventricular inferior y su ascenso sobre el mismo del lado izquierdo. La imagen a la derecha muestra cómo, después de ascender sobre el surco AV izquierdo, la arteria desciende sobre el surco interventricular anterior.

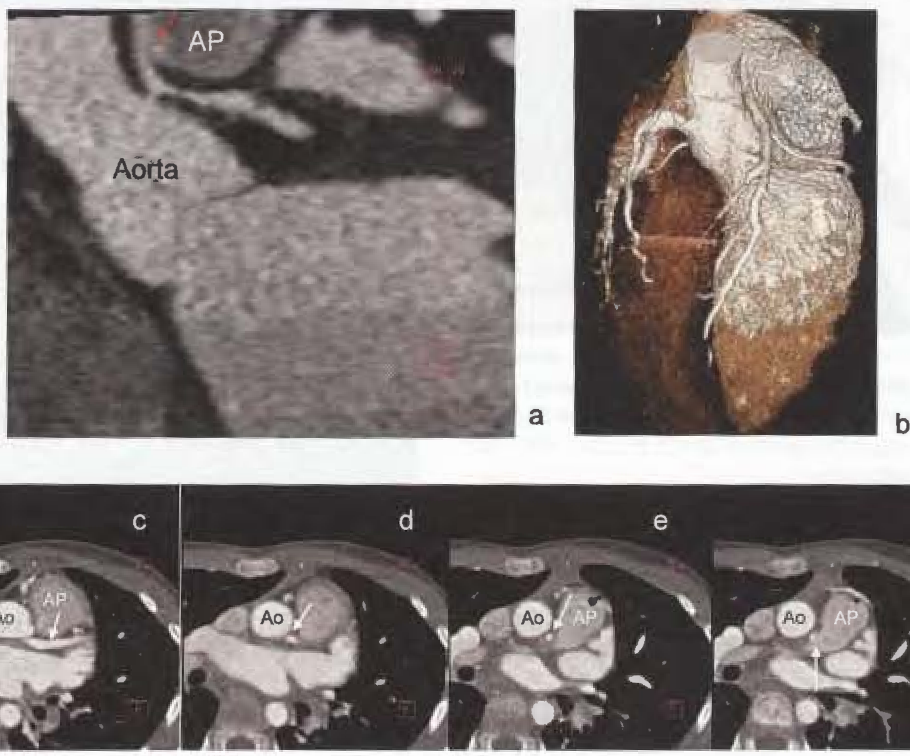


Figura 35.5. Reconstrucción MPR (a) y volumétrica (b) de un estudio tomográfico que muestra el origen del tronco de la coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar. El contraste se encuentra en cavidades izquierdas y en arterias coronarias y este llega en forma retrógrada a la arteria pulmonar (flecha). En las figuras c-f encontramos cortes axiales que muestran el tronco de la coronaria izquierda (flechas), el cual se origina del tronco de la arteria pulmonar; el contraste llega en forma retrógrada a la arteria pulmonar. Ao - Aorta. AP - Arteria pulmonar.

tanto, y si tenemos en cuenta la definición de *anómalo* que se dio al inicio, el origen separado de la rama del cono y de la coronaria derecha debe considerarse una variante anatómica más que una anomalía. Sin embargo, debe tomarse en cuenta sobre todo en los pacientes a los que se les tiene que realizar una ventriculotomía.

El *origen independiente de la descendente anterior (DA) y la circunfleja*, sin que exista tronco de la coronaria izquierda, es una de las anomalías coronarias más frecuentes, con una prevalencia de 0.4%, lo que representa el 30% de las anomalías congénitas de arterias coronarias. Aunque los ostia múltiples también pueden constituir un reto técnico para el hemodinamista, asimismo pueden

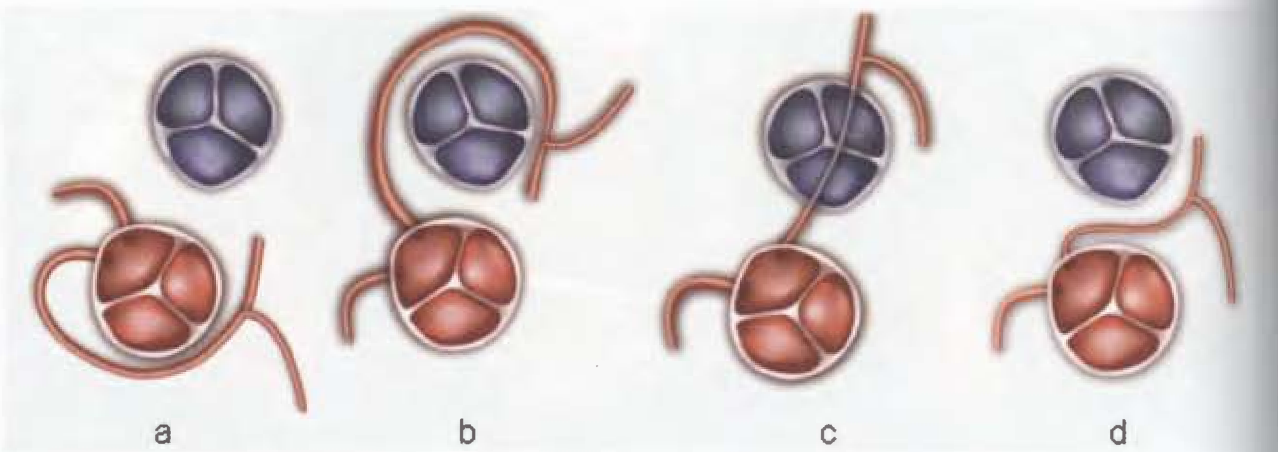


Figura 35.6. El esquema muestra los diferentes trayectos que puede seguir una arteria coronaria con origen anómalo. a) retroaórtico; b) prepulmonar; c) subpulmonar; d) interarterial.

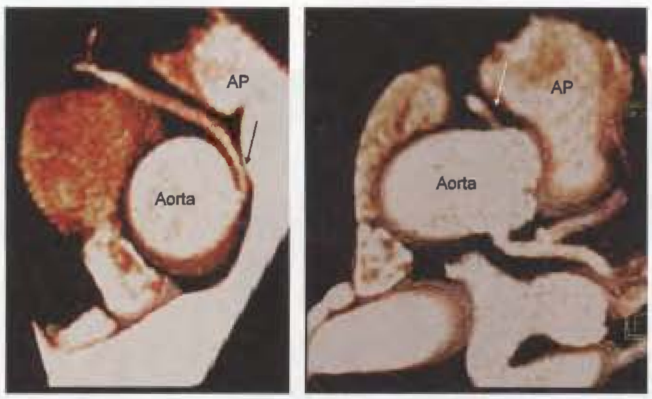


Figura 35.7. Reconstrucción tomográfica que muestra a la derecha el origen de la coronaria derecha (flecha) desde la aorta ascendente en su porción anterior e izquierda; la arteria sigue un trayecto interarterial. El tronco de la coronaria izquierda es normal, desde el seno coronariano izquierdo. AP - Arteria pulmonar.

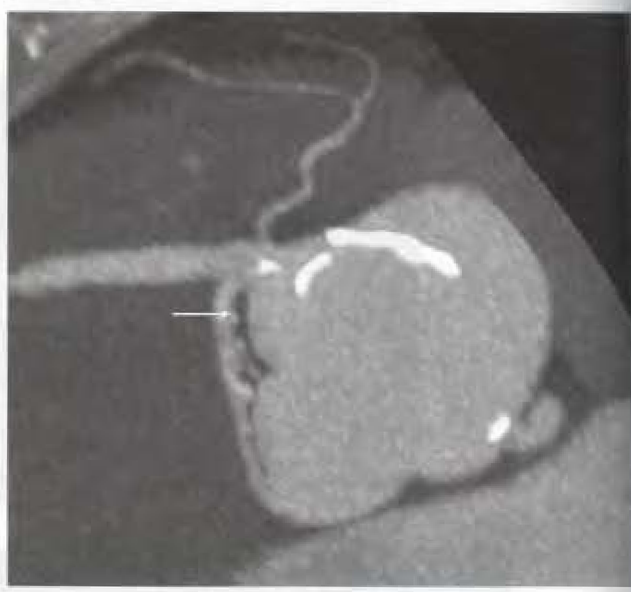


Figura 35.8. Reconstrucción en MPI en la que se observa el origen de la circunfleja (flecha) del seno coronariano derecho, con un trayecto retroaórtico.

ser origen de colaterales en pacientes con enfermedad arterial coronaria proximal (Figura 35.3).[3]

La *arteria coronaria única* es una anomalía congénita extremadamente rara, con una prevalencia de entre 0.02 y 0.04%, que representa el 3.3% de las ACAC.[8] Esta anomalía se caracteriza por que sólo una arteria coronaria con un ostium único nace del tronco aórtico. La arteria puede seguir el curso normal de la coronaria izquierda (CI) o de la CD, dividirse en dos ramas con distribución de la CD y la CI, o mostrar una distribución diferente del árbol coronario normal (Figura 35.4). Los pacientes con esta anomalía coronaria con un trayecto interarterial o con estenosis proximal tienen un riesgo mayor de muerte súbita.[3]

Origen anómalo de una coronaria de la arteria pulmonar

Es una de las anomalías congénitas clínicamente más importantes, tiene una prevalencia de 0.01% y representa el 0.7% de las anomalías congénitas de las arterias coronarias. Es más frecuente que el vaso involucrado sea el tronco de la coronaria izquierda, y esta anomalía se conoce como ALCAPA por sus siglas en inglés (*Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery*). En su forma más común, el tronco de la coronaria izquierda (TCI) se origina de la arteria pulmonar y la CD proviene normalmente de la aorta (síndrome de Bland-White-Garland) (Figura 35.5).[2] La mayoría de los pacientes presentan síntomas en la infancia o niñez, y aproximadamente el 90% de los niños no tratados mueren durante el primer año de vida.[9] Existen cuatro patrones reconocidos del origen anómalo de una arteria coronaria de un seno opuesto o del no coronariano, que son: la CD nace del seno coronariano izquierdo, el TCI nace del seno derecho, la DA o la Cx nacen del seno derecho, y la CD o el TCI nacen del seno no coronariano. A su vez, estos vasos anómalos pueden tener un

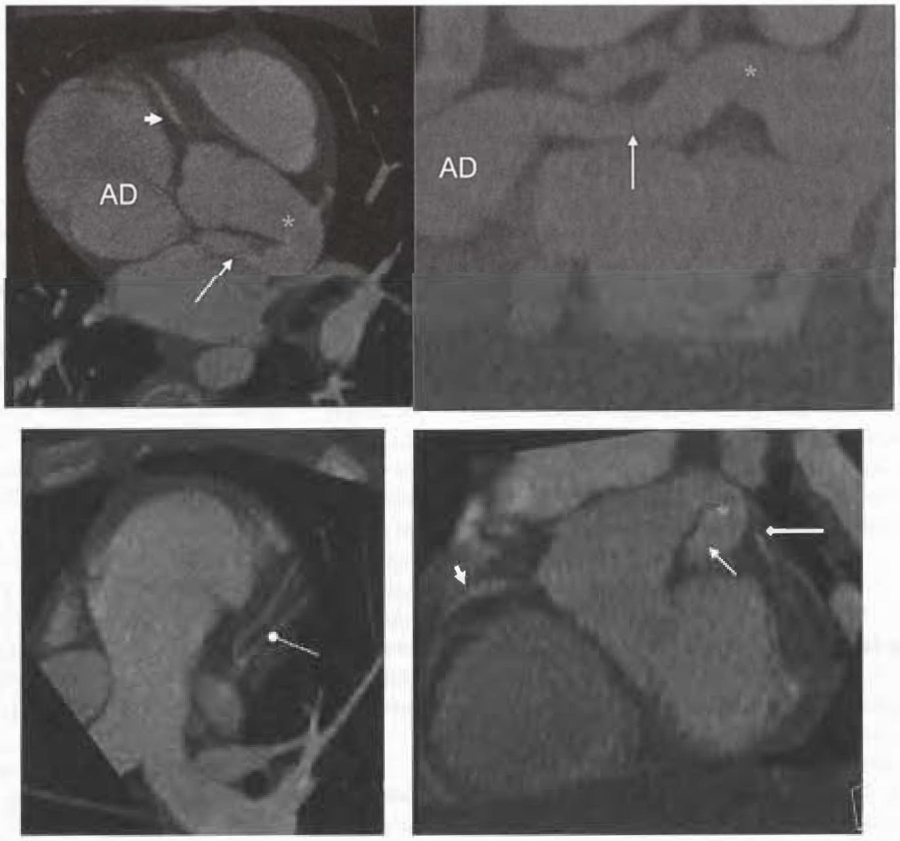


Figura 35.9. Reconstrucciones tomográficas en las que observamos la presencia de una fístula coronaria (flecha) del tronco de la coronaria izquierda (*) a la aurícula derecha (AD). La coronaria derecha (cabeza de flecha), descendente anterior (flecha ovalada) y circunfleja (flecha de rombo) muestran calibre y trayecto normales.

trayecto interarterial (es decir, entre la aorta y la pulmonar), retroaórtico, prepulmonar y subpulmonar (Figura 35.6). Es importante determinar el trayecto del vaso con origen anómalo; en general se considera que los trayectos retroaórtico, prepulmonar y subpulmonar son benignos, pero los pacientes con un origen anómalo y un trayecto interarterial tienen riesgo de eventos isquémicos o de muerte súbita.[10]

El *origen de la coronaria derecha del seno coronario izquierdo* tiene una prevalencia de 0.03 a 0.17%, y el curso más común es el interarterial, con un riesgo de muerte súbita de 30% (Figura 35.7). Dentro de las hipótesis que se han postulado para explicar la sintomatología en estos pacientes se encuentra que durante el ejercicio ocurre dilatación de la aorta y el ostium de la CD con forma de estilete se estrecha aún más, lo cual puede limitar el flujo coronario dando como resultado infarto del miocardio.[11]

El *origen del TCI del seno derecho* tiene una prevalencia de 0.09 a 0.1%, 75% de los pacientes tienen un trayecto interarterial y presentan un riesgo de muerte súbita muy alto (60%) debido al ángulo agudo del ostium, el estiramiento del segmento intramural y la compresión entre la comisura de las cúspides derecha e izquierda.

El *origen de la circunfleja del seno derecho* tiene una prevalencia de 0.37 a 0.67%, y constituye la segunda anomalía coronaria más frecuente al representar el 28% del total. En esta anomalía, la circunfleja se origina de un ostium separado en el seno coronariano derecho o como un ramo proximal de la coronaria derecha; en cualquiera de los casos siempre va a tener un curso retroaórtico (Figura 35.8). Se debe tener cuidado de no lesionar este vaso coronario en los pacientes. La DA nace del seno coronariano derecho en la tetralogía de Fallot, doble salida del ventrículo derecho y transposición completa, pero raramente en pacientes con corazones estructuralmente sanos.[12]

El *origen de la CD o el TCI del seno no coronariano* es raro y usualmente sin relevancia clínica. Estas anomalías también se presentan en la transposición de las grandes arterias.

Anomalías del curso

Las anomalías del curso o trayecto incluyen puentes miocárdicos y duplicación de arterias.

Puentes miocárdicos

Las arterias coronarias en el humano característicamente siguen un curso epicárdico. Cuando un segmento de una arteria coronaria está cubierto por una banda de músculo cardíaco se conoce como

puente miocárdico. La arteria más frecuentemente afectada es la descendente anterior. Por tomografía computada multidetector se han descrito tres tipos de puentes: *superficial*, que está cubierto por músculo cardíaco de menos de 1 mm de grosor, *profundo*, cuando el grosor del músculo es mayor de 1 mm, y el que termina en la cavidad del VD.[13,14]

La prevalencia de los puentes musculares en los estudios de angiografía invasiva varía entre 0.8 y 4.9%, mientras que en las autopsias la reportada es muy variable y se refiere entre 5 y 86%, y por TC es de 30.5%.[15]

La repercusión clínica de los puentes miocárdicos es controversial. En la mayoría de los casos son un hallazgo incidental; sin embargo, se han reportado casos de isquemia o infarto miocárdico, arritmias e incluso muerte súbita, siendo los puentes profundos los que mayor riesgo conllevan. Asimismo, los puentes miocárdicos pueden representar una dificultad durante la cirugía de revascularización coronaria.[12]

Duplicación de arterias

La *duplicación arterial* es la presencia de dos trayectos arteriales que se originan a partir del segmento proximal de una arteria coronaria por bifurcación; tienen una disposición paralela al vaso original en una porción de su curso y terminan confluyendo en el segmento distal. A este tipo de disposición vascular anatómicamente se le conoce con el nombre de *anastomosis por inosculación*. Es probable que, de todas las ACAC, la duplicación arterial sea una de las más favorables, ya que en caso de estenosarse u ocluirse una de ellas, la circulación se restituye a través del vaso paralelo evitando la isquemia o el infarto miocárdico del territorio que irriga. Por esta razón, esta anomalía es de bajo riesgo y habitualmente tiene un curso clínico asintomático.

Anomalías de la terminación

Las anomalías de la terminación son las fístulas coronarias.

Fístula coronaria

La *fístula congénita de las arterias coronarias* es una anomalía congénita rara en la cual existe una comunicación entre una o dos arterias coronarias y una cámara cardíaca, un seno coronario, la vena cava superior o la arteria pulmonar, en lugar de la vena coronaria (Figura 35.9).[13,16] Esta anomalía se diagnostica en 2 de cada 1 000 pacientes sometidos a angiografía y representa el 3.7% de las ACAC. La fístula involucra a la CD en el 55% de los casos, la CI en el 35% y ambas en el 5%. Aproximadamente el 90% drena al lado derecho del corazón: 45% al ventrículo derecho, 25% al atrio derecho y 15% a la arteria pulmonar.[14]

Los síntomas ocurren cuando los pacientes llegan a la edad adulta; 50% de los pacientes son asintomáticos pero presentan soplo cardíaco. La falla cardíaca es la complicación más frecuente, seguida de la isquemia miocárdica o arritmias. Se recomienda el cierre electivo de las fístulas coronarias; actualmente se utiliza con mayor frecuencia y de manera exitosa la oclusión con dispositivos colocados por la vía percutánea.[17,18]

DIAGNÓSTICO

Existe un importante número de ACAC que cursan completamente asintomáticas, y pueden no llegar a diagnosticarse, o se descubren en forma incidental durante un estudio ecográfico, cirugía cardíaca o –más frecuentemente– por un cateterismo. Diversos autores han evaluado el papel de la tomografía computada multidetector (TCMD) en la caracterización de las arterias coronarias. En un estudio que incluyó a 9 341 pacientes sometidos a angiografía convencional se encontraron 22 anomalías coronarias (prevalencia de 0.23%). A estos individuos se les realizó el estudio de tomografía computada con una sensibilidad diagnóstica en la detección de anomalías coronarias del 100%.[20] Shi y colaboradores[21] publicaron un estudio que contempló a 242 pacientes a los que se les realizó angiotomografía de coronarias; se encontraron 16 anomalías coronarias (prevalencia 6.6%) y a 15 de estos pacientes se les practicó angiografía convencional, la cual sólo identificó ocho de los quince casos de anomalías coronarias. Por lo tanto, algunos autores coinciden en considerar que la angiotomografía coronaria debe ser el método de referencia en el diagnóstico de las anomalías coronarias.

Por otro lado, otras ACAC pueden mostrar un curso clínico sintomático y presentarse con episodios de *angor pectoris* o signos de falla cardíaca. Algunas formas de ACAC se asocian a complicaciones potencialmente graves, sobre todo en jóvenes atletas y militares, en quienes constituyen la segunda causa de muerte súbita de origen cardíaco.[21] En el 2004 se publicaron los resultados de un estudio que incluyó a 6.3 millones de militares jóvenes (hombres y mujeres de entre 18 y 35 años de edad) seguidos por un período de 25 años para identificar las causas de muerte súbita. Durante este lapso se documentaron 126 casos de muerte súbita no traumática, de los cuales 64 (51%) se atribuyeron a patología cardíaca. Las ACAC explicaron una tercera parte de estas muertes de origen cardíaco.[23] Es por ello que en esta población de riesgo es importante llevar a cabo un estudio de rastreo clínico y electrocardiográfico destinado a buscar algunos de los signos que pueden hacer sospechar la presencia de una ACAC (Cuadro 35.1).[6] De encontrar alguno de estos signos, se debe completar el estudio con una angiotomografía cardíaca coronaria y eventualmente una gammagrafía de perfusión miocárdica. El cateterismo todavía sigue siendo un estudio de gran importancia para poner en evidencia las coronariopatías congénitas.

Por ser el ALCAPA la anomalía coronaria congénita más frecuente y estudiada, describiremos con especial énfasis su presentación clínica y forma de diagnóstico. En esta alteración se reconocen dos formas de presentación. La *forma infantil* o *del lactante* constituye entre el 80 y el 85% de los casos.[10] La sintomatología inicia después del período neonatal, cuando desciende la presión de la arteria pulmonar propia de la etapa fetal. No existe circulación colateral coronaria, de forma que los esfuerzos habituales del lactante disminuyen la reserva coronaria y originan isquemia. Se producen episodios recurrentes de irritabilidad por dolor torácico y se observa cardiomegalia e insuficiencia cardíaca. El pronóstico es malo, con una elevada mortalidad en el primer año de vida. En la forma de niños mayores y adultos se desarrollan colaterales con anastomosis

I.	**Antecedentes familiares patológicos**
	• Antecedentes familiares de IAM o muerte súbita en personas ≤ 50 años • Historia familiar de cardiomiopatía, síndrome de Marfan, QT largo, Takayasu, arritmias graves o IAM temprano
II.	**Antecedentes prenatales**
	• Correlación directa entre desnutrición in utero y enfermedad coronaria • Correlación inversa entre bajo peso al nacer y grosor de la íntima-media carotídea
III.	**Síntomas**
	• Sincope o presíncope • Dolor torácico al esfuerzo • Fatiga o disnea en grado no proporcional al esfuerzo realizado • Palpitaciones
IV.	**Exploración física**
	• Alteraciones músculo- esqueléticas u oculares sugestivas de síndrome de Marfan • Pulsos femorales disminuidos o retardados • Chasquidos de apertura • 2º R anormal (único o desdoblado amplio y fijo) • Presencia de soplos cardíacos • Ritmo cardíaco irregular • Hipertensión arterial
V.	**Electrocardiograma**
	• Crecimiento atrial izquierdo o derecho • Desviación del QRS en plano frontal: derecho +120° o izquierdo –30° a –90° • Ondas Q patológicas: 0.04 seg en duración o patrón QS en 2 derivaciones • Bloqueo de rama der. o izq. del haz de His con duración del QRS ≥ 0.12 seg • Depresión del segmento ST o onda T aplanada o invertida en dos derivaciones • Intervalo QTc > 0.44 seg en hombres y de > 0.46 seg en mujeres • Extrasístoles o taquicardia ventricular • Taquicardia supraventricular, flútter o fibrilación atrial • Intervalo PR corto (< 0.12 seg) con o sin onda delta • Cualquier grado de bloqueo atrioventricular

Cuadro 35.1. Signos clínicos y electrocardiográficos en el estudio de screening de las ACAC.

intercoronarias abundantes que aportan irrigación suplementaria al miocardio. Los pacientes en estas edades pueden mostrarse asintomáticos o padecer disnea, síncope o angina pectoris de esfuerzo, y se ha reportado muerte súbita previa al diagnóstico.

El diagnóstico de ALCAPA debe ser sospechado en todo paciente con diagnóstico de cardiomiopatía dilatada o insuficiencia mitral. A la auscultación en el área cardíaca pueden no escucharse soplos o haber soplo de insuficiencia mitral o, en ocasiones, un soplo continuo suave a nivel del borde paraesternal alto izquierdo que semeja al soplo de una fístula arteriovenosa coronaria o un pequeño conducto arterioso permeable.

De haber infarto de la pared anterolateral del ventrículo izquierdo al momento en que se presenta el lactante para el diagnóstico, habrá anormalidades de la onda Q en las derivaciones I, aVL y en las precordiales de V_4 a V_6. Asimismo, pueden registrarse ondas R anormales o progresión de la onda R en las precordiales izquierdas, aunque este patrón no es patognomónico de la anomalía. Aun en adultos asintomáticos, el electrocardiograma es anormal y se puede demostrar isquemia al ejercicio.[3,8,9]

La ecocardiografía bidimensional transtorácica y transesofágica con Doppler color está reemplazando al cateterismo cardíaco como el método estándar de diagnóstico. La mejoría en la resolución de los equipos actuales de ecocardiografía permite muchas veces observar el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda.

El Doppler color hace posible evaluar el paso de flujo de la arteria coronaria a la arteria pulmonar. Aun cuando la unión de la arteria coronaria izquierda a la arteria pulmonar puede no ser clara, la presencia de flujo diastólico en la arteria pulmonar y una arteria coronaria derecha dilatada deben hacer sospechar la anomalía. El estudio también deberá demostrar el tamaño y la función de las cámaras cardíacas, particularmente del ventrículo izquierdo, así como la movilidad regional de este ventrículo y la presencia y grado de insuficiencia mitral. Puede encontrarse mayor heterogeneidad de los músculos papilares y el endocardio adyacente secundario a fibrosis y fibroelastosis.[10,11,23]

El cateterismo cardíaco está indicado si la ecocardiografía no es concluyente. La angiografía revela el atrio y el ventrículo izquierdo dilatado con disfunción de la pared libre anterolateral y exhibe la regurgitación mitral. La angiografía en aorta ascendente muestra la arteria coronaria derecha dilatada y, si hay colaterales, el llenado de la arteria coronaria izquierda y el paso de contraste de ésta a la arteria pulmonar.[24]

La imagen con perfusión miocárdica con Talio 901 es muy sensible, mostrando hipocaptación de la región isquémica de la pared anterolateral del ventrículo izquierdo. Sin embargo, este hallazgo no es específico, ya que también puede observarse en cardiomiopatías.

La angiografía convencional era considerada el método de elección en el diagnóstico de las anomalías coronarias; sin embargo, es un método invasivo, no exento de complicaciones, con el que sólo podemos visualizar un vaso a la vez, y que no nos permite realizar reconstrucciones tridimensionales para determinar el trayecto del vaso coronario y la relación que guarda con las estructuras adyacentes. La resonancia magnética es un método diagnóstico muy prometedor que, a diferencia de la tomografía, no utiliza radiación ionizante; no obstante, hasta el momento su principal limitación, al igual que la ecocardiografía transesofágica, es la visualización incompleta de los vasos coronarios.[25] La tomografía computada multidetector es una técnica no invasiva, con alta resolución espacial, con la que podemos visualizar tridimensionalmente el origen, trayecto y terminación de las arterias coronarias y la relación de éstas con las estructuras vecinas.[26]

TRATAMIENTO

Dado que muchas de las ACAC no se diagnostican por cursar asintomáticas o su hallazgo es incidental durante la realización de un procedimiento intervencionista o durante una cirugía, el objetivo del enfoque terapéutico consistirá en su presentación morfológica y clínica. Si es asintomática o la anatomía es de bajo riesgo, el objetivo del tratamiento estará básicamente enfocado hacia la prevención de enfermedad coronaria, por lo que el control de los factores de riesgo será muy importante. Por otro lado, si la anatomía es de alto riesgo o su curso clínico es sintomático, el objetivo estará destinado a realizar algún tipo de procedimiento correctivo, habitualmente quirúrgico, para prevenir la muerte súbita o mejorar la sintomatología, ofreciendo mejor clase funcional clínica al paciente que la padece y preservando la función miocárdica de bomba. En el caso particular del ALCAPA, el objetivo del tratamiento estará encaminado a restituir la circulación bicoronariana para evitar el infarto y sus complicaciones.

Existen múltiples alternativas de tratamiento para las ACAC, y su descripción se hará de acuerdo a una útil clasificación clínico-terapéutica propuesta por Rigatelli,[28] quien considera cuatro clases. La clase I incluye aquellas ACAC benignas, es decir, patrones coronarios anómalos de bajo riesgo que no producen síntomas de isquemia ni muerte súbita. Este grupo no requiere tratamiento alguno, y la profilaxis primaria de enfermedad coronaria está plenamente indicada. La clase II contempla ACAC asociadas a isquemia miocárdica, tales como las fístulas coronarias y el ALCAPA. Las fístulas coronarias habitualmente drenan a cavidades derechas produciendo sobre ellas una sobrecarga volumétrica, por lo que la mejor forma de tratarlas es mediante su embolización percutánea con dispositivos oclusores. También se pueden tratar mediante ligadura quirúrgica directa con el objeto de excluir el trayecto fistuloso. Probablemente el ALCAPA constituya la anomalía coronaria congénita que más frecuentemente requiere tratamiento quirúrgico.

Los intentos de corrección quirúrgica en el ALCAPA fueron iniciados en 1953, cuando Potts llevó a cabo una anastomosis aortopulmonar en dos pacientes en un intento de aumentar la saturación de oxígeno en la arteria pulmonar principal.[28,29] En ese mismo año, Mustard reportó una anastomosis término-terminal de la arteria carótida izquierda a la coronaria izquierda de origen anómalo.[31] El primer manejo quirúrgico exitoso fue descrito en 1960 por Sabiston y colaboradores,[31] que consistió en la ligadura de la coronaria en el sitio del origen anómalo, logrando documentar el aumento de la presión de la arteria coronaria izquierda posterior a su ligadura. Sin embargo, la tasa de mortalidad quirúrgica reportada posterior a la ligadura del origen de la arteria coronaria izquierda fue elevada, llegando a cifras que varían desde el 20 hasta el 50%.[28] Además, hoy se sabe que la ligadura de la arteria coronaria deberá ser evitada aun en pacientes con fracción de eyección muy baja, ya que se registra un incremento en el riesgo de muerte súbita relacionado a isquemia persistente.[28]

En 1968, Meyer y colaboradores[32] anastomosaron de forma exitosa la arteria subclavia izquierda a la arteria coronaria izquierda anómala. Los intentos posteriores de corrección quirúrgica del ALCAPA se enfocaron en establecer un doble sistema coronario, que es la línea terapéutica que se sigue en la actualidad. Series recientes han enfatizado las ventajas de crear un doble sistema coronario en lugar de la exclusión de la arteria coronaria anómala, surgiendo como las alternativas técnicas más importantes la de Takeuchi[33] y la del reimplante coronario.[34] Los resultados informados con la técnica de Takeuchi han sido alentadores, ya que varias series reportan mínimas complicaciones quirúrgicas y baja mortalidad. Sin embargo, en el seguimiento a largo plazo se presentaron complicaciones tardías, que incluyen insuficiencia aórtica, estenosis pulmonar supravalvular y obstrucción del parche.[36] En la década pasada, la experiencia que se ha acumulado con la corrección anatómica tipo Jatene para la transposición de grandes arterias ha redundado en los pacientes con ALCAPA. Conforme los cirujanos se han familiarizado con la transferencia del ostium coronario, la implantación directa a la aorta se ha convertido en el procedimiento de elección para la mayoría de los pacientes con ALCAPA.[36]

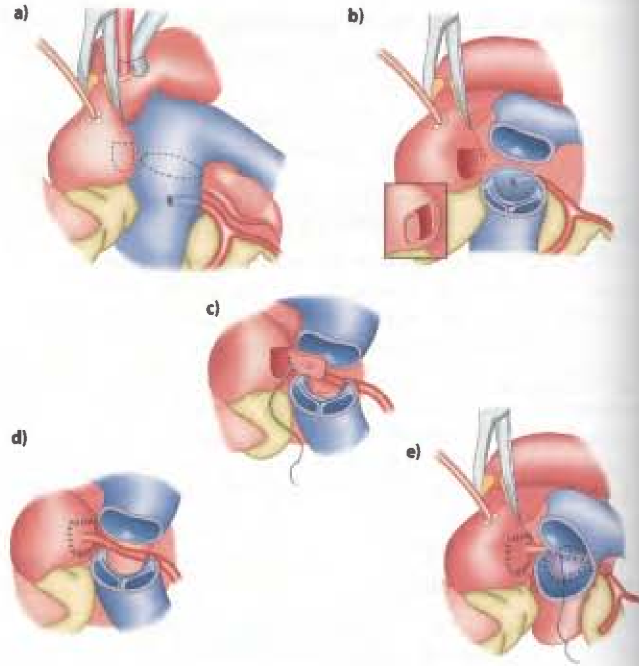


Figura 35.10. Técnica del reimplante coronario en la corrección de ALCAPA con tronco coronario izquierdo en situación posterior.

Uno de los aspectos técnicos a considerar durante la corrección de ALCAPA mediante el reimplante coronario es la posición del origen de la coronaria anómala en el tronco de la arteria pulmonar. Cuando se origina en situación interna, el reimplante es posible sin mayor movilización del sistema coronario izquierdo. El origen del ALCAPA en situación posterior **(Figura 35.10)** o lateral hace que la implantación tenga un mayor grado de dificultad técnica por la necesidad de movilización significativa del sistema coronario y por la posibilidad de torsión o doblez del árbol coronario durante el reimplante. No es infrecuente que la longitud coronaria sea insuficiente para lograr una anastomosis del botón reimplantado libre de tensión. En estos casos se han ideado técnicas de extensión coronariana tales como las del *flap* pulmonar o la del doble *flap*, que no están exentas de eventos isquémicos capaces de incrementar la mortalidad operatoria. Afortunadamente, es excepcional el uso de estas técnicas de extensión coronariana, ya que con las variantes técnicas descritas se pudo manejar adecuadamente la anatomía de la coronaria anómala en nuestros pacientes.

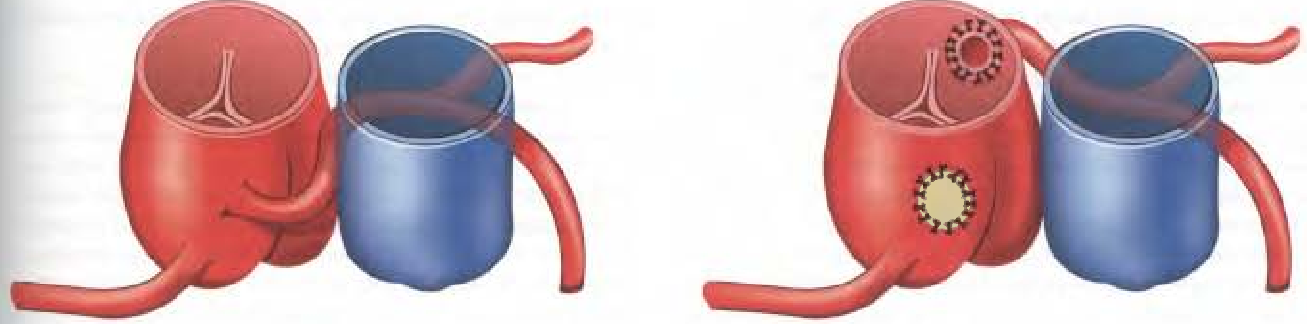


Figura 35.11. Técnica de transferencia del botón coronariano para el tratamiento de una coronaria anómala de curso interarterial.

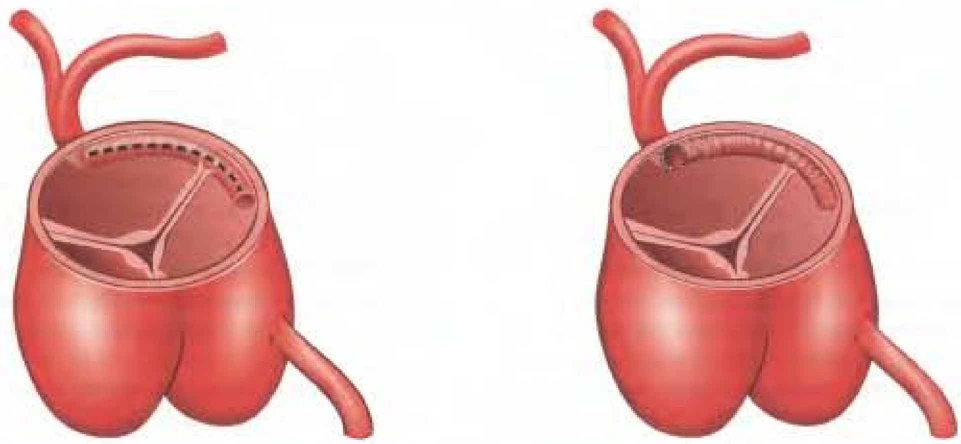


Figura 35.12. Técnica del destechamiento para el tratamiento quirúrgico de una coronaria intramural supracomisural.

Otro aspecto técnico de controversia en la corrección del ALCAPA es el relacionado con la conducta quirúrgica a adoptar frente a la insuficiencia mitral acompañada o no de disfunción ventricular de diverso grado. Por fortuna, la mayoría de los pacientes con ALCAPA y disfunción ventricular, insuficiencia mitral, o ambas, pueden esperar la recuperación posterior al restablecimiento del flujo coronario anterógrado. Sin embargo es difícil precisar cuándo el ventrículo podrá recuperarse y mejorar la insuficiencia mitral secundaria. Según la experiencia de Azakie,[37] la corrección de ALCAPA en etapa neonatal o de lactancia sin ningún otro procedimiento adicional produce una mejoría significativa de la FEVI a partir del primer año posterior a la cirugía. La optimización de los volúmenes de llenado del ventrículo izquierdo se produce en un período de tiempo subsecuente a la mejoría de la FEVI. Finalmente, la insuficiencia mitral también mejora, pero en una etapa más posterior a la recuperación de la FEVI y de los volúmenes de llenado del ventrículo izquierdo. Es por ello que recomienda no realizar ningún procedimiento asociado a la corrección de ALCAPA cuando éste se acompaña de insuficiencia mitral y/o disfunción ventricular izquierda leve o moderada.

Cuando la disfunción ventricular es severa o la insuficiencia mitral es de grado 3 o 4, resulta recomendable hacer una plastia o un cambio valvular protésico, dependiendo de la anatomía del complejo aparato valvular mitral. El procedimiento de elección en estos casos es la anuloplastia mitral reductiva, cuyos resultados deben evaluarse en la sala operatoria con una ecocardiografía transesofágica intraoperatoria, optando por el cambio valvular protésico sólo en aquellos casos de fracaso de la plastia o de anatomía mitral desfavorable. Por último, cabe mencionar que, para el paciente con disfunción ventricular izquierda severa en fase terminal, el trasplante cardíaco aún permanece como una opción. Varias series han reportado éxito con este procedimiento con el paciente con disfunción ventricular severa secundario a ALCAPA.[39,40] Sin embargo, creemos que es preferible optimizar el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno, ya que el trasplante cardíaco es poco factible en nuestra población por sus características socioculturales y su alto costo, los cuales se potencian aún más considerando que una de las limitantes más importantes de este procedimiento está en la escasez de donadores potenciales. Afortunadamente, podemos decir que, en general, este procedimiento tiene mínimas aplicaciones en el ALCAPA por la potencial recuperación de la función ventricular y la buena sobrevida a largo plazo.

La clase III incluye aquellas anomalías coronarias de alto riesgo de muerte súbita, tales como el ostium coronario único, las coronarias intramurales y las que tienen un curso interarterial. El ostium coronario único reviste una gran importancia por el potencial riesgo de que, al desarrollar una coronariopatía aterosclerótica adquirida, pueda comprometerse todo el riego cardíaco con un resultado fatal secundario a muerte súbita. Dado que lo más frecuente es que el territorio afectado sea el de la descenden-

te anterior, las alternativas de tratamiento son la intervencionista (mediante implante de *stent* coronario) o quirúrgica (revascularización miocárdica con o sin uso de circulación extracorpórea).[4] El hemoducto de preferencia para la revascularización del territorio de la descendente anterior es la mamaria interna izquierda. Por otro lado, el ostium coronario único en el contexto de otra cardiopatía congénita como la TGA representa un factor de riesgo en la corrección quirúrgica de esta patología que es tratada en el capítulo correspondiente. En el caso de una coronaria interarterial, existen dos alternativas quirúrgicas para su corrección. Una de ellas es la *translocación pulmonar*, que consiste en seccionar el tronco de la arteria pulmonar a nivel de la confluencia y reimplantarlo en la pared inferior de la rama pulmonar izquierda a nivel de su tercio medio o distal, cerrando el defecto de la confluencia con un parche. El objetivo de este procedimiento es el de liberar el trayecto interarterial de la coronaria anómala para evitar la isquemia secundaria a su compresión por los troncos arteriales. Otra alternativa es la *resección de la coronaria anómala* con técnica del botón y su reimplante en el tronco aórtico en una situación posterior que corrija el trayecto interarterial (Figura 35.11).

Por último, el tratamiento quirúrgico del curso intramural de una arteria coronaria dependerá de su disposición anatómica. Lo más frecuente es que sea supracomisural, en cuyo caso la técnica correctiva consiste en el destechamiento del curso intramural hasta el sitio de origen aparente a nivel del cual se refuerzan los *flaps* de destechamiento con puntos simples periostiales de sujeción para evitar disecciones u oclusiones coronarias (Figura 35.12). Con menos frecuencia, el trayecto intramural puede ser sinusal, en cuyo caso la técnica anteriormente descrita no puede realizarse por el riesgo de dañar la comisura y la válvula aórtica con el destechamiento. En estos casos, la alternativa consiste en llevar a cabo un destechamiento segmentario, es decir, previo y posterior a la comisura, respetando esta última. Los puntos de sujeción se deben colocar en cada segmento del destechamiento.[41]

Finalmente, la clase IV incluye las ACAC a las que se sobreagregó una patología coronaria adquirida, ya sea en etapa pediátrica o adulta, que se tratan en los capítulos correspondientes. Sin embargo, se puede decir que las alternativas terapéuticas en este grupo son la revascularización percutánea (por medio de angioplastia con stents) o quirúrgica (mediante la construcción de puentes coronarios con o sin circulación extracorpórea). Los hemoductos de preferencia en los pacientes pediátricos son los arteriales, como pueden ser la arteria mamaria interna y la radial, aunque también se pueden usar los venosos, como la safena interna invertida.[4]

Los resultados del tratamiento dependen del procedimiento aplicado según la clase clínico-terapéutica de Rigatelli. Como ya lo mencionamos, los pacientes de la clase I no requieren tratamiento alguno, salvo la profilaxis primaria de enfermedad coronaria. Dado que los jóvenes atletas y conscriptos son la población de riesgo más importante, en el año 2006 Corrado[41] reportó un descenso del 89% en la incidencia anual de muerte súbita de origen cardíaco en atletas sometidos a rastreo en comparación con los no atletas no sometidos a dicha evaluación, en donde la incidencia no cambió. Por lo tanto, este autor recomienda el rastreo en esta población de riesgo, ya que la disminución de muerte súbita se debe a la detección de casos de cardiomiopatías y/o coronariopatías congénitas asintomáticas que podrían ser candidatos a tratamiento en caso de anatomía coronaria de alto riesgo.

Los resultados del tratamiento de las ACAC clase II relacionados con el cierre de las fístulas coronarias, sean por intervencionismo o por cirugía, son favorables.[5] Por otro lado, dado que la técnica del reimplante coronario para la corrección del ALCAPA es la alternativa de elección, debemos mencionar que la mortalidad operatoria de este procedimiento varía de acuerdo a las series reportadas en la literatura entre el 0 y el 23%, y la sobrevida a largo plazo en varios estudios es excelente.[43-48] Probablemente una de las experiencias más importantes al respecto es la de Azakie,[36] quien comunica una serie de 67 pacientes con ALCAPA, de los cuales 47 fueron llevados a reimplante de la arteria coronaria izquierda con una sobrevida del 92%.

En cuanto a los resultados de las ACAC clase III, existe poca información en la literatura por ser menos frecuentes, pero los reportes de series pequeñas en general indican resultados satisfactorios para la corrección quirúrgica en el sentido de que evitan la complicación más temida, que es la muerte súbita por arritmias.[21] Finalmente, los resultados del tratamiento de las ACAC clase IV corresponden a los informados ampliamente en la literatura para la revascularización miocárdica en el paciente adulto,[4] y que no serán aquí descritos por escapar a los objetivos generales de este libro dedicado a las cardiopatías congénitas y pediátricas.

En el Instituto Nacional de Cardiología, la ACAC más frecuente en etapa pediátrica es el ALCAPA. Nuestra experiencia en los últimos 20 años corresponde a 15 pacientes (86% mujeres) con edad promedio de 6.2 años (variación entre 2 meses y 24 años). El 80% fue hospitalizado por insuficiencia cardíaca (dos casos con requerimiento de inotrópicos preoperatorios). El 67% tuvo disfunción ventricular izquierda (significativamente baja en cuatro casos) y en el 27% hubo insuficiencia mitral importante o severa. Todos ellos recibieron tratamiento quirúrgico con la técnica de reimplante coronario como procedimiento principal, y se realizó algún procedimiento valvular mitral adicional en cuatro pacientes.

Las principales complicaciones postoperatorias inmediatas fueron el bajo gasto cardíaco (38%), el derrame pleural (17%) y la isquemia transitoria (13%). No hubo mortalidad operatoria ni a mediano plazo en esta serie, y la única complicación detectada a través del gammagrama perfusorio miocárdico fue una hipoperfusión anterolateral y dorsal de la pared libre del ventrículo izquierdo en un paciente. Este caso, a pesar de estar asintomático, fue sometido a un cateterismo cardíaco que mostró una oclusión total de la anastomosis del botón coronariano izquierdo con la aorta, pero con circulación colateral muy importante proveniente de la coronaria derecha y capaz de perfundir en forma retrógrada los territorios coronarianos izquierdos. En razón de que el paciente estaba asintomático, se decidió adoptar una conducta conservadora y manejarlo con tratamiento médico hasta la actualidad. Por todo lo anteriormente expuesto, el reimplante coronario es la opción quirúrgica de elección para el manejo de los pacientes con ALCAPA, por su excelente sobrevida posquirúrgica inmediata y su baja morbilidad operatoria. Se debe realizar un profundo análisis clínico y ecocardiográfico en todo paciente con falla cardíaca secundaria a insuficiencia mitral o miocardiopatía con el fin de descartar esta anomalía.

REFERENCIAS

1. Zabal C. Anomalías congénitas de las arterias coronarias. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 328.
2. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. Am Heart J 1933; 8: 787.
3. Desmet W, Vanhaecke J, Vrolix M, et al. Isolated single coronary artery: a review of 50,000 consecutive coronary angiographies. Eur Heart J 1992;13:1637.
4. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG (eds). Cardiac surgery, 3rd ed. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 1167.
5. Curi-Curi P, Carvajal H, Tejerina H, et al. Determinación del patrón anatómico valvular, altura y ubicación de los ostia coronarios en corazones de fetos humanos. Cuad Hosp Clin 1994;40(1):28.
6. Greenberg MA, Fish BG, Spindola-Franco H. Congenital anomalies of coronary artery: classification and significance. Radiol Clin North Am 1989;27:1127.
7. Kim S, Seo J, Do K, et al. Coronary artery anomalies: classification and ECG-gated multi–detector row CT findings with angiographic correlation. RadioGraphics 2006; 26:317.
8. Douglas JS, Franch RH, King SB. Coronary artery anomalies. En: King SB, Douglas JS, eds. Coronary arteriography and angioplasty. New York, NY: McGraw Hill; 1985. p. 33.
9. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. Ann Thorac Surg 2002;74:946.
10. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: its clinical spectrum, pathology and pathophysiology, based on review of 140 cases with seven further cases. Circulation 1968;38:403.
11. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary angiography. Cathet Cardiovasc Diagn 1990;21:28.
12. Tauth J, Sullebarger T. Myocardial infarction associated with myocardial bridging: case history and review of the literature. Cathet Cardiovasc Diagn 1997;40:364.
13. Oncel D, Oncel G. Right coronary artery to left ventricle fistula. Effective diagnosis with 64-MDCT. Int J Cardiovasc Imag 2007; 23 (2):287.
14. Kim S, Seo F, Do K, et al. Coronary artery anomalies: classification and ECG-gated multi–detector row CT findings with angiographic correlation. RadioGraphics 2006; 26 (2): 317.
15. Konen E, Goitein O, Sternik L, et al. The prevalence and anatomical patterns of intramuscular coronary arteries. J Am Coll Cardiol 2007; 49:587.
16. Miwa S, Nishina T, Ueyama K, et al. Visualization of intramuscular left anterior descending coronary arteries during off-pump bypass surgery. J Thorac Surg 2004;77:344.
17. Reagan K, Boxt LM, Katz J. Introduction to coronary arteriography. Radiol Clin North Am 1994; 32:419.
18. Wilde P, Watt I. Congenital coronary artery fistulae: six new cases with a collective review. Clin Radiol 1980; 31:301.
19. Eckart R, Scoville S, Campbell C, et al. Sudden death in young adults: A 25-year review of autopsies in military recruits. Ann Intern Med 2004;141:829.
20. Cademartiri F, La Grutta L, Malagò R, et al. Prevalence of anatomical variants and coronary anomalies in 543 consecutive patients studied with 64-slice CT coronary angiography. Eur Radiol. 2008; 18: 781.
21. Engel HJ, Torres C, Page HL. Major variations in anatomical origin of the coronary arteries: angiographic observations in 4250 patients without congenital heart disease. Cathet Cardiovasc Diagn 1975; 1:157.
22. Manghat NE, Morgan-Hughes GJ, Marshall AJ, Roobottom CA. Multidetector row computed tomography: imaging congenital coronary artery anomalies in adults. Heart 2005;91:1515.
23. Ropers D, Gehling G, Pohle K, et al. Anomalous course of the left main or left anterior descending coronary artery originating from the right sinus of Valsalva identification of four common variations by electron beam tomography. Circulation 2002;105:e42.
24. Lee J, Choe YH, Kim HJ, Park JE. Magnetic resonance imaging demonstration of anomalous origin of the right coronary artery from the left coronary sinus associated with acute myocardial infarction. J Comput Assist Tomogr 2003;27:289.
25. Kacmaz F, Ozbulbul N, Alyan O, et al. Imaging of coronary artery anomalies: the role of multidetector computed tomography. Coronary Artery Disease 2008; 19:203.
26. Danias P, Stuber M, McConnell M, Manning W. The diagnosis of congenital coronary anomalies with magnetic resonance imaging. Coronary Artery Disease 2001; 12:621.
27. Rigatelli G, Rigatelli G. Congenital coronary artery anomalies in the adult: A new practical viewpoint. Clin Cardiol 2005,28:61.
28. Bunton R, Jonas RA, Lang P, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery: ligation versus establishment of a two coronary artery system. J Thorac Cardiovascular Surg 1987; 93:103.
29. Kittle CF, Diehl AM, Heilbrunn A. Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. J Pediatr 1955; 47: 196.
30. Mustard WT. Anomalies of the coronary artery. En: Welch KJ, ed. Pediatric surgery. Chicago: Year Book; 1962; 1: 433.
31. Sabiston DC Jr, Neil CA, Taussig HB. The direction of blood flow in an anomalous coronary artery arising from the pulmonary artery. Circulation 1960; 22:591.
32. Meyer BW, Stefanik G, Stiles QR, et al. A method of definitive surgical treatment of anomalous origin of left coronary artery. A case report. J Thorac Cardiovasc Surg 1968; 56(1): 104.
33. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78(1): 7.
34. Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Weng Y, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: early results with direct aortic reimplantation. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108:354.
35. Isomatsu Y, Imai Y, Shin´oka T, Aoki M, Iwata Y. Surgical intervention for anomalous origin of the left coronary artery from de pulmonary artery: The Tokio experience. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121: 792.
36. Azakie A, Russell J, McCrindle BW, et al. Anatomic repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery by aortic reimplantation: Early survival, patterns of ventricular recovery and late outcome. Ann Thorac Surg 2003; 75:1535.
37. Barth M, Allen B, Gulecyuz M, et.al. Experience with an alternative technique for the management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 2003;76:1429.
38. Nair K, Zisman L, Lader E, et al. Heart transplant for anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. Ann Thorac Surg 2003; 75:282.

39. Backer CL, Stout MJ, Zales VR, Muster TJ, et al. Anomalous origin of the left coronary artery—A 20-year review of surgical management. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103(6):1049.
40. Mavroudis C, Backer C. Technical tips for three congenital heart operations: modified Ross-Konno procedure, optimal ventricular septal defect exposure by tricuspid valve incision, coronary unroofing and endarterectomy for anomalous aortic origin of the coronary artery. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery 2010; 15(2): 18.
41. Corrado D, Basso C, Pavei A. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. JAMA 2006;296:1593.
42. Neirotti R, Nijveld A, Ithuralde M, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: repair by aortic reimplantation. Eur J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 5:368.
43. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbart KD, et al. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1995; 60:84.
44. Cochrane AD, Coleman DM, Davis AM, et al. Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117:332.
45. Schwartz ML, Jonas RA, Colan SD. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: recovery of left ventricular function after dual coronary repair. J Am Coll Cardiol 1997; 30:547.
46. Lambert V, Touchot A, Losay J, et al. Midterm results after surgical repair of the anomalous origin of the coronary artery. Circulation 1996; 94(Supp II): 38.
47. Vouhé PR, Baillot-Vernant F, Trinquet F, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants: Which operation and when. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 94:192.

Capítulo 36

Aneurisma del seno de Valsalva

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Fause Attie

El *aneurisma del seno de Valsalva* representa del 0.1 al 3% de todas las cardiopatías congénitas; es predominante para el género masculino en una proporción de 4:1. No se conoce historia familiar, pero se ha propuesto algún mecanismo genético, dada su mayor frecuencia entre individuos de origen oriental.

La causa de su aparición es por una fusión incompleta del tabique bulbar distal, que separa la arteria pulmonar de la aorta. Se produce también un adelgazamiento de la media de la aorta en el seno afectado, que puede dilatarse progresivamente con el paso del tiempo. Aunque los aneurismas del seno de Valsalva pueden afectar a los tres senos, lo más frecuente es que afecten al derecho y al no coronariano. Cuando se produce una rotura, desemboca en la aurícula o ventrículo derecho. La rotura se presenta más comúnmente en el género masculino, con una relación que va de 1.7 a 4:1. [1,2]

El *seno de Valsalva* es el espacio comprendido entre las valvas aórticas y la pared de este vaso a nivel de su raíz. El aneurisma del seno de Valsalva se caracteriza por una dilatación sacular o tubular, habitualmente localizada en el seno coronario derecho o adyacente a la mitad del seno no coronario, que presenta un curso intracardíaco y que con frecuencia se rompe en el atrio o en el ventrículo derecho (**Figura 36.1**). La dilatación se debe a la deficiencia o falta total de la capa media de la aorta en la porción posterior de los senos aórticos, motivo por el cual se considera el aneurisma del seno de Valsalva como una lesión de origen congénito. La anatomía de las arterias coronarias es similar a la de los corazones normales, excepto por los vasos que nutren la pared posterior del ventrículo derecho. La coronaria descendente posterior nace de la coronaria derecha en un tercio de los casos, y de la izquierda, en una proporción similar. En el otro tercio se origina de ramas provenientes de ambas coronarias. Además existen otros casos de aneurismas aórticos en los que la etiología es adquirida, como en la sífilis y en la endocarditis infecciosa.

Se ha propuesto una base genética como causa de la dilatación de los senos aórticos. Por otro lado, la presencia de aneurismas de los senos de Valsalva puede ser una manifestación del síndrome de Marfan. Los aneurismas del seno de Valsalva se han clasificado de acuerdo con su posición espacial y con su relación con las arterias coronarias. Esta última es la más comúnmente empleada; en ella, los senos se conocen como *coronario derecho*, *coronario izquierdo* y *no coronario*. El seno derecho es el que se ve afectado con más frecuencia, seguido por el no coronario. Cuando el seno coronario izquierdo es el involucrado, se duda de su naturaleza congénita, ya que el seno izquierdo no procede embriológicamente del tabique bulbar, por lo que es muy infrecuente que sea afectado por lesiones congénitas. A pesar de lo anterior, existen casos reportados de aneurisma del seno coronario izquierdo abierto al atrio derecho. Dado que la raíz de la aorta se encuentra en una posición central, su relación con las demás estructuras cardíacas, como atrios, ventrículos, sistema de conducción, arteria pulmonar y coronarias, es estrecha. Este hecho resulta de capital importancia, pues de ello dependen las manifestaciones hemodinámicas y clínicas de los pacientes cuando existe un aneurisma del seno aórtico.[1]

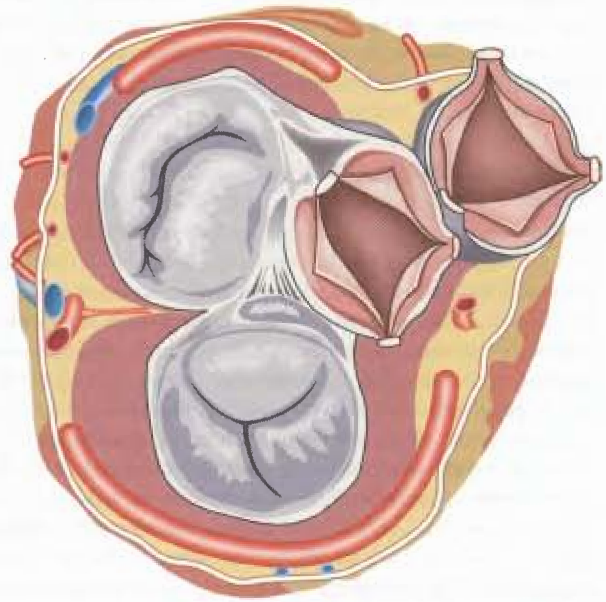


Figura 36.1. Corte coronal de la base del corazón para mostrar la raíz aórtica y los senos de Valsalva, así como sus relaciones espaciales.

El seno coronario derecho guarda relación con el atrio derecho, el tabique membranoso, el *septum* infundibular y la vía de salida del ventrículo derecho. El seno no coronario está en contigüidad con el tabique interventricular, el sistema de conducción y ambos atrios. El seno coronario izquierdo se vincula con el atrio izquierdo, pericardio, vía de salida del ventrículo derecho y arteria pulmonar. El aneurisma típico se inicia como un saco ciego o divertículo en un sitio localizado del seno aórtico, que se extiende en forma de dedo de guante hacia las estructuras cardíacas. Este saco puede presentar una perforación en la punta y así producir una comunicación entre el seno aórtico y la otra cavidad (*fístula aortocardíaca*). Por otro lado, el aneurisma puede no estar perforado; así, su principal acción es la obstrucción al flujo libre de la sangre a nivel de la estructura en la cual protruye. En ocasiones, la compresión puede ser a nivel del sistema de conducción, produciendo alteraciones en la conducción atrioventricular.[1,2]

Cuando existe una dilatación aneurismática de la raíz aórtica, también debe tenerse en cuenta la presencia de un túnel de aorta al ventrículo izquierdo. Esta comunicación tiene forma sinusoidal y está rodeada por fibras elásticas, lo que le confiere la apariencia de una arteria; en ocasiones puede confundirse con un aneurisma del seno aórtico. Los aneurismas de los senos de Valsalva adquiridos son fácilmente

distinguibles de los congénitos. Las causas más frecuentes de estos aneurismas adquiridos son la necrosis media, la endocarditis infecciosa y la sífilis vascular. Existe cierta dificultad en el diagnóstico diferencial con aneurismas micóticos resultantes de una endocarditis infecciosa, o bien de aquellos producidos por la misma endocarditis que complican al síndrome de Marfan. El aneurisma del seno de Valsalva suele existir como lesión cardíaca aislada, o bien puede asociarse a otras malformaciones, en especial al defecto septal ventricular alto. Es frecuente su asociación con otras cardiopatías congénitas, como anomalías de las válvulas aórticas, estenosis pulmonar, coartación de la aorta y persistencia del conducto arterioso. Esta combinación es considerada por algunos autores como un solo defecto que se desarrolla a partir de una causa común.

FISIOPATOLOGÍA

Las consecuencias fisiológicas dependen primordialmente de las características anatómicas del aneurisma, de la cavidad hacia la que protruye y de la presencia de ruptura. Si bien el aneurisma del seno de Valsalva se hace patente cuando se perfora hacia alguna cavidad cardíaca, en la mayoría de los casos, la presencia del aneurisma sin rotura no causa síntomas y se comporta como una lesión silenciosa; así, su diagnóstico es hallazgo observado durante una aortografía por otras causas, como defectos asociados. En ocasiones, los aneurismas no rotos pueden provocar obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho, regurgitación tricuspídea, oclusión de la arteria coronaria derecha o alteraciones en la conducción atrioventricular, según su localización y su origen. No existe un estudio confiable que informe de la frecuencia de los aneurismas rotos. Tal como se comentó, muchos tienen una evolución benigna y son asintomáticos de por vida.

Cuando al nacimiento existe una debilidad de la raíz aórtica por debajo del anillo sigmoideo, la resistencia sistémica elevada produce una presión constante sobre la estructura debilitada, lo que condiciona la formación del saco aneurismático y su consecuente rotura hacia una cámara de baja presión. La presión elevada en el ventrículo izquierdo probablemente explica la menor frecuencia de aneurismas rotos hacia esta cavidad. La edad promedio de ruptura es alrededor de la adolescencia y edad adulta, y la sobrevida después de ella no excede los cuatro años. La muerte en los casos de aneurisma roto es producida por insuficiencia cardíaca; sin embargo, debemos tomar en cuenta que la endocarditis infecciosa es una complicación frecuente, observada durante la historia natural y que también puede conducir a la muerte.[1-3]

Cuando nos encontramos con un aneurisma aórtico roto, su fisiopatología dependerá de tres factores: el tiempo en el que se produce la perforación, la cavidad con la que se establece la comunicación y la cantidad de sangre que atraviesa el defecto. Una perforación grande y rápida genera una carga hemodinámica súbita, a la cual el corazón no se adapta y aparecen signos de falla cardíaca. Las perforaciones pequeñas y "lentas" son mejor toleradas e incluso en ocasiones pasan desapercibidas; independientemente del sitio en el que se abra el aneurisma en el corazón derecho, la sangre que pasa por medio de la comunicación atraviesa el lecho pulmonar, las cavidades izquierdas y la aorta, provocando una sobrecarga volumétrica del corazón izquierdo. Si la comunicación se efectúa con el ventrículo derecho, éste también se dilata, y en los casos en los que el aneurisma se abre al atrio derecho, las cuatro cavidades se encuentran involucradas. Ocasionalmente, la deformidad del seno puede causar su prolapso, con la consiguiente insuficiencia aórtica. Cuando el aneurisma roto se asocia a un defecto septal ventricular, el diagnóstico diferencial con comunicación interventricular e insuficiencia aórtica puede ser difícil.

DIAGNÓSTICO

El cuadro clínico depende del tamaño del aneurisma, cuando está intacto, o bien del tamaño de la perforación. Cuando la ruptura es grande y súbita, el paciente presenta dolor retroesternal y abdominal alto intenso, sin relación con el esfuerzo, acompañado de disnea importante. Este cuadro permanece por algunas horas o días para después mejorar notablemente. Después de un período variable de latencia, reaparecen los signos de insuficiencia cardíaca refractaria que progresan hacia la muerte. El dolor se ha relacionado con la rotura del seno aórtico en sí, o bien con compresión del árbol arterial coronario por el aneurisma. En ocasiones, la perforación no se acompaña de dolor pero se evidencia por la presencia de disnea. Cuando la perforación es pequeña o progresa lentamente, el ajuste a los cambios hemodinámicos es más tolerado y los síntomas, por lo general, son de disnea de gran esfuerzo sin dolor. Si la perforación pequeña crece con rapidez, la disnea e insuficiencia cardíaca progresan irremediablemente. Aun cuando la mayor parte de los aneurismas se reconocen cuando se perforan, algunos casos en los que el saco está intacto pueden producir síntomas por obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho, insuficiencia tricuspídea, isquemia por compresión coronaria, bloqueo atrioventricular, insuficiencia aórtica o muerte súbita.[1,3,4]

El crecimiento y desarrollo rara vez se ven afectadas, ya que los síntomas son raros antes de la adolescencia. Los pulsos periféricos son amplios, lo mismo que la presión del pulso debido a la fuga diastólica de sangre a través de la perforación. El pulso venoso yugular depende de la presencia de falla ventricular derecha. En los casos con roturas pequeñas, el pulso es normal, mientras que, cuando es sabido y el aneurisma se abre a cavidades derechas, las ondas *a* y *v* se encuentran aumentadas. El ápex es hiperdinámico por la sobrecarga volumétrica del ventrículo izquierdo; puede existir también impulso ventricular derecho que depende del grado y duración del cortocircuito. Se puede detectar un frémito continuo, sistolodiastólico, o predominar en sístole o diástole; el sitio de mayor intensidad dependerá de la localización del aneurisma roto.

Los ruidos cardíacos por lo general son normales, pero el componente pulmonar del segundo ruido puede estar aumentado como consecuencia de hipertensión arterial pulmonar. Puede haber tercero y cuarto ruidos debido al hiperflujo o a insuficiencia cardíaca, pero en presencia de un soplo continuo en ocasiones no se les escucha. La detección de un soplo continuo que nunca antes se haya escuchado es la característica de una rotura de un aneurisma del seno de Valsalva. Los signos auscultatorios en esta entidad dependen primordialmente del aneurisma en sí y de otros defectos agregados. El soplo que se produce en el aneurisma es más bien sistolodiastólico, de tipo "serrucho", y es más fuerte durante la sístole o la diástole, lo que hace a este soplo diferente de aquel del conducto arterioso, que generalmente aumenta al final de la sístole. Aunque por lo regular los soplos se originan

cuando el aneurisma se rompe, existen casos en los que la entrada y salida de sangre de la bolsa aneurismática produce un soplo continuo semejante al ya descrito. Además del soplo del aneurisma, es posible detectar otros soplos secundarios a la presencia de regurgitación tricuspídea, insuficiencia mitral, defecto septal ventricular, estenosis aórtica o pulmonar, o bien insuficiencia aórtica; no siempre se logra su identificación, sobre todo en los casos en los que el soplo continuo es intenso.[1,4]

Cuando el aneurisma está intacto o la perforación es pequeña o de larga evolución, la radiografía de tórax puede ser normal o mostrar cardiomegalia discreta. En los casos en los que la perforación es súbita o tiene insuficiencia cardíaca, la cardiomegalia es más marcada. Según el sitio donde se abra el aneurisma, habrá crecimiento de la cámara involucrada. Existen diversos grados de hiperflujo pulmonar que dependen de la cantidad de sangre que atraviesa el árbol arterial pulmonar. Ocasionalmente se puede reconocer el aneurisma del seno izquierdo como una prominencia en el borde izquierdo, inmediatamente por debajo del tronco de la arteria pulmonar.

El electrocardiograma muestra datos relacionados con el tiempo de evolución, ya que en casos de perforaciones pequeñas y lentas el electrocardiograma suele ser normal. El ritmo es sinusal y se han encontrado alteraciones en la conducción atrioventricular secundarias a compresión del sistema de conducción por el aneurisma. La onda P ofrece datos de crecimiento atrial derecho en los casos con rotura de aneurisma a esta cavidad, o bien en los casos con insuficiencia tricuspídea o insuficiencia cardíaca. Habrá crecimiento atrial izquierdo en los enfermos con cortocircuito arteriovenoso importante. El eje eléctrico de QRS por lo general es normal o puede estar desviado a la derecha. En pocas ocasiones se dirige a la izquierda. Puede existir sobrecarga sistólica del ventrículo derecho en los casos en los que el aneurisma obstruye su vía de salida, o sobrecarga de volumen cuando el cortocircuito ocurre hacia las cavidades derechas. Por lo general, encontramos datos de sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo secundarios al aumento en el gasto pulmonar por el paso de sangre a través de la comunicación anormal. Los cambios en el ST-T son consistentes con los datos anteriores, pero a veces existen alteraciones sugestivas de isquemia o infarto del miocardio secundario a la isquemia producida por la compresión que ejerce el aneurisma sobre el árbol coronario.

La ecocardiografía bidimensional acoplada al Doppler continuo, pulsado o codificado a color es un procedimiento muy seguro en el diagnóstico de la malformación.[5-7] Es posible por medio de esta técnica localizar el sitio del aneurisma, su tamaño y el lugar de ruptura (**Figura 36.2**). Por otra parte, mediante el mismo procedimiento es posible el diagnóstico diferencial con otros tipos de aneurismas como el del septum interventricular, coronarios o fístulas coronarias. En los ejes transversal y longitudinal de la aproximación paraesternal, se puede detectar el sitio y curso de la dilatación del seno aórtico. En los casos en los que se sospecha rotura del seno, es posible identificar la cámara a la cual se abre el aneurisma mediante las características del Doppler codificado a color. Por otra parte, la ecocardiografía transesofágica igualmente es un método preciso en el diagnóstico de la anomalía, sea en aquellos casos rotos o en íntegros.

Los datos hemodinámicos dependen del sitio de apertura del aneurisma, de la magnitud del cortocircuito y de la presencia de obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho. Cuando el cortocircuito es pequeño, los datos del cateterismo son consistentes con un defecto septal atrial o ventricular poco importante, con poca contaminación y presiones normales. En los casos en los que el orificio es grande y el cortocircuito importante, existe evidencia de una franca contaminación a nivel de la cavidad con la que se comunica el aneurisma.

De haber un defecto septal ventricular asociado al aneurisma, entonces es posible detectar otra contaminación a nivel de la vía de salida del ventrículo derecho o en la arteria pulmonar por la situación alta del defecto. La presión es elevada en el atrio derecho cuando la comunicación se lleva a cabo con esta cámara o cuando hay insuficiencia tricuspídea.

En el ventrículo derecho se detecta elevación de la presión telediastólica por sobrecarga volumétrica y puede registrarse aumento en su presión sistólica por el incremento de volumen, o bien por una obstrucción infundibular por protrusión del aneurisma. En el último caso, existe gradiente entre las cámaras de entrada y salida

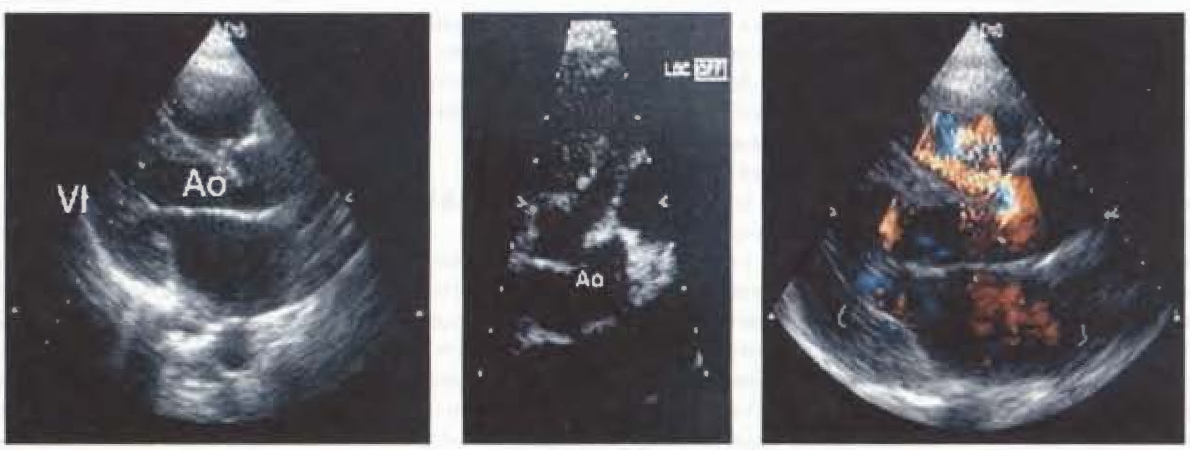


Figura 36.2. Ecocardiografía en donde se observa la localización del aneurisma del seno de Valsalva, su tamaño y el sitio de rotura. Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo. Ao - Aorta.



Figura 36.3. Tomografía computada. Imágenes en máxima intensidad de proyección, a la izquierda corte coronal en el que se observa el aneurisma del seno de Valsalva izquierdo (flecha) (cortesía Dra. Gabriela Meléndez).

del ventrículo derecho. La presión sistólica de la arteria pulmonar puede ser normal o estar elevada por las razones mencionadas. La presión media del atrio izquierdo y la diastólica final del ventrículo izquierdo muestran valores altos por el crecimiento en el gasto pulmonar debido al cortocircuito. En la aorta, la presión sistólica está elevada por un gasto mayor; la diferencial es amplia por la fuga rápida de sangre a través del orificio del aneurisma; por este motivo, la presión diastólica está disminuida, como sucede en la persistencia del conducto arterioso y en la insuficiencia aórtica.

Hasta el advenimiento de la ecocardiografía, la aortografía era el método angiográfico de elección en el diagnóstico del aneurisma del seno de Valsalva. El estudio muestra la morfología de la válvula aórtica, el seno aórtico involucrado por el aneurisma, el sitio de la perforación y otros defectos asociados. Por otro lado, también es posible determinar la arquitectura de la válvula aórtica con fines quirúrgicos. En los casos con defectos asociados, es necesario realizar estudios complementarios para su definición y para determinar la importancia hemodinámica. La ventriculografía derecha es obligatoria en los casos de insuficiencia tricuspídea o de obstrucción infundibular por el aneurisma. El ventriculograma izquierdo debe ser practicado procurando descartar un defecto septal ventricular. El estudio angiográfico debe hacerse a partir de un aortograma torácico vía arteria braquial derecha, y se deben utilizar las incidencias lateral y oblicua derecha e izquierda elongadas.[8] En la incidencia lateral, el aneurisma del seno derecho se identifica como una protrusión anterior. De todas formas, la mejor posición para identificar el aneurisma del seno coronario derecho es la combinación de la incidencia lateral con la oblicua

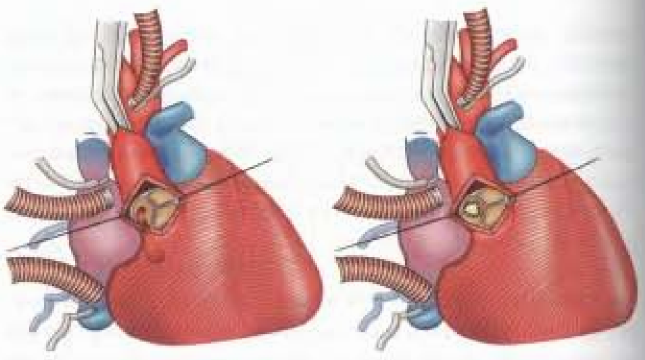


Figura 36.4. Resección del aneurisma del seno de Valsalva roto por vía transaórtica.

izquierda elongada. Cuando el aneurisma se localiza en el seno no coronario, las mejores posiciones para identificarlo son las oblicuas derecha e izquierda, a través de aortograma. Es indudable que este estudio de tomografía computada multicorte ofrece información muy valiosa sobre esta entidad, como se puede observar en la **Figura 36.3**.

La fase aguda de las manifestaciones clínicas de la malformación no amerita diagnóstico diferencial con otras entidades. El problema se presenta cuando la instalación es gradual; en estos casos, la diferenciación debe hacerse con el conducto arterioso persistente, la ventana aortopulmonar y la comunicación interventricular con insuficiencia aórtica. En los casos de conducto arterioso y ventana aortopulmonar, el soplo es continuo, con reforzamiento telesistólico; su situación es alta, mientras que, en el aneurisma, por lo general el refuerzo es en diástole. La asociación de defecto septal ventricular e insuficiencia aórtica produce también un soplo sistolodiastólico, en el cual la porción sistólica es regurgitante, y el diastólico tiende a ser suave y a lo largo del borde esternal izquierdo; éste se presenta en la diástole temprana.

Es importante hacer notar que las manifestaciones de insuficiencia aórtica se presentan entre los 3 y 8 años de edad. En contraste, en el aneurisma el soplo diastólico es más importante desde el punto de vista auscultatorio y las manifestaciones aparecen por lo general después de la adolescencia. De todas formas, un estudio ecocardiográfico juicioso, acoplado al Doppler codificado a color, permite establecer con seguridad el diagnóstico diferencial con las anomalías mencionadas previamente. En la actualidad, la tomografía helicoidal puede proveer de una excelente información anatómica y la resonancia magnética valiosa información funcional.[10]

TRATAMIENTO

El tratamiento del aneurisma roto es quirúrgico. Existe controversia en aquellos casos con el aneurisma intacto; sin embargo, en ellos la cirugía electiva está indicada por grupos con experiencia en la solución quirúrgica de esta entidad (**Figura 36.4**).[2,3,9,10] En casos de aneurismas rotos, la indicación es precisa, independientemente de su importancia hemodinámica. Cuando el aneurisma se encuentra aislado, el resultado quirúrgico inmediato es excelente y la mortalidad, despreciable. El resultado tardío y la capacidad funcional postoperatoria de los enfermos dependerá en parte del

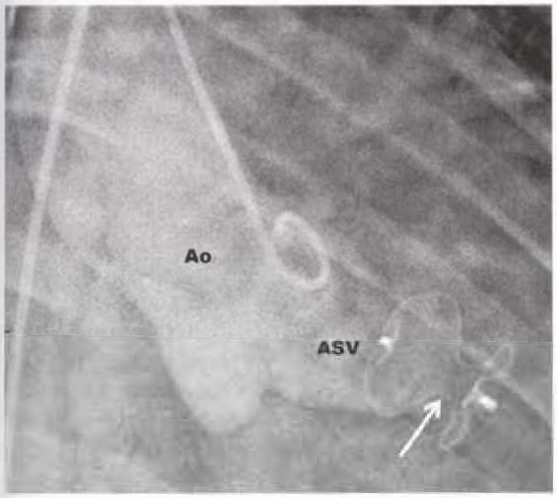


Figura 36.5. Cierre de un aneurisma de seno de Valsalva con dispositivo Amplatzer (flecha). Abreviaciones: Ao - Aorta. ASV - Aneurisma de seno de Valsalva. (Cortesía del Dr. José A. García Montes)

tamaño del ventrículo izquierdo; sin embargo, es por lo general excelente. Las lesiones asociadas al aneurisma de Valsalva que con más frecuencia se observan son la insuficiencia aórtica, que se presenta entre el 17 y 75% de los casos según diversos informes, y la comunicación interventricular, con una frecuencia de entre 30 y 50%; dichas lesiones modifican la evolución y hacen necesaria la intervención quirúrgica de manera más temprana. Se reporta sobrevida a 20 años ≥ 90% en los pacientes llevados a cirugía, y la necesidad de reoperación es baja y la establece la progresión de la insuficiencia aórtica. La necesidad de cambio valvular por prótesis se ha referido en diversas publicaciones en un porcentaje que varía del 20 al 50%.[11-14]

En caso de aneurisma de seno de Valsalva roto, los avances de la cardiología intervencionista han permitido realizar el cierre de este tipo de comunicaciones anormales con diversos dispositivos, destacando el dispositivo Amplatzer (Figura 36.5). Con el cierre por intervencionismo se pueden evitar las complicaciones de una estereotomía media y de la circulación extracorpórea y disminuir el tiempo de hospitalización; es por ello que ha sustituido, en muchos casos, al procedimiento quirúrgico.[15-18]

REFERENCIAS

1. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 175.
2. Kirklin JW, Barratt Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 825.
3. Feldman DN, Roman MJ. Aneurysm of the sinuses of Valsalva. Cardiology 2006; 106: 73.
4. Mayer ED, Ruffmann K, Saggau W, et al. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg 1986; 42: 81.
5. Sanagustin L, Robles A, Horwitz S, et al. Aneurisma del seno de Valsalva roto. Arch Inst Cardiol Mex 1977; 47: 52.
6. Vargas-Barron J, Keirns K, Attie F, et al. Congenital aneurysm of Valsalva detected by pulsed Doppler echocardiography. Am Heart J 1986: Ill: 181.
7. Chiang CW, Lin FC, Fang BR, et al. Doppler and two-dimensional echocardiographic features of sinus of Valsalva aneurysms. Am Heart J 1988; 116: 1283.
8. Blackshear IL, Safford RE, Lane GE, et al. Unruptured non-coronary sinus of Valsalva aneurysm: preoperative characterization by transesophageal echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 1991; 4: 485.
9. Soto B, Pacífico AD. Angiocardiography in congenital heart malformations. Mount Kisco, NY: Futura Publishing Company; 1990. p. 565.
10. Bricker AO, Avutu B, Mohammed T-LH, et al. Valsalva sinus aneurysms: Findings at CT and MR imaging. RadioGraphics 2010; 30: 99.
11. Mayer J, Wukasch DC, Hallman GL, Cooley DA. Aneurysm and fistula of the sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg 1975; 19: 170.
12. Chu SH, Hung CH, How SS, Chang H, et al. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva in Oriental patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99: 288.
13. Yan F, Huo Q, Qiao J, et al. Surgery for sinus of Valsalva aneurysm: 27-year experience with 100 patients. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2008; 16: 361.
14. Wan ZJ, Zou CW, Li DC, et al. Surgical repair of sinus of Valsalva aneurysm in Asian patients. Ann Thorac Surg 2007; 84: 156.
15. Bialkowski J, Zabal C, Szkutnik M, et al. Percutaneous interventional closure of large arteriovenous fistulae with the Amplatzer duct occluder. Am J Cardiol 2005; 96: 127.
16. Szkutnik M, Kusa J, Glowacki J Bialkowski J. Cierre transcatéter de rotura de aneurismas del seno de Valsalva con oclusores Amplatzer. Rev Esp Cardiol 2009; 62:1317.
17. Kerkar PG. Ruptured sinus of Valsalva aneurysm: Yet another hole to plug. Ann Pediatr Card 2009; 2: 83.
18. Sen S, Chattopadhyay A, Ray M, et al. Transcatheter device closure of ruptured sinus of Valsalva: Immediate results and short term follow up. Ann Pediatr Card 2009; 2:79.

Capítulo 37

Ventana aortopulmonar

Dr. Carlos Zabal, Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Pedro José Curi-Curi

La *ventana aortopulmonar* es una malformación congénita poco frecuente, ya que constituye alrededor del 0.5% del total de las cardiopatías congénitas. Esta malformación fue descrita en el siglo XIX por Elliotson[1] y es el resultado de la septación parcial o ausente del *truncus arteriosus*, lo que da lugar a una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar o la rama pulmonar derecha, y que tiene ambos anillos valvulares sigmoideos separados, lo cual la diferencia del tronco arterioso común.[2-4] El orificio habitualmente es amplio, tiene forma oval y está situado en la pared lateral izquierda de la aorta ascendente, cerca del orificio de origen de la arteria coronaria izquierda. Con menos frecuencia, la fenestración es más distal, entre la aorta ascendente y la unión de la rama derecha de la arteria pulmonar con su tronco.

Se ha utilizado el término de *ventana aortopulmonar compleja* cuando se asocia a otras cardiopatías, como interrupción del arco aórtico, anomalía coronaria, transposición de grandes vasos o tetralogía de Fallot. Una asociación que debe tomarse en cuenta es el origen de la arteria pulmonar derecha a partir de la aorta ascendente. Otras lesiones que se vinculan con esta malformación son la comunicación interventricular, la estenosis subaórtica y la persistencia del conducto arterioso.

Se han propuesto varias clasificaciones para la ventana aortopulmonar. La más citada es la de Mori y colaboradores,[5] que la dividen en: *proximal*, que representa aproximadamente el 70% del total y en la que el defecto está localizado en una zona equidistante entre el piso valvular sigmoideo y la bifurcación pulmonar; *distal* (25%), que afecta al tronco y al origen de la rama pulmonar derecha; y, por último, la variante *total* (5%), en la que se observa un defecto completo del septum aortopulmonar (**Figura 37.1**). Ritchardson[6] clasifica la ventana aortopulmonar en tipo I o *proximal*, tipo II o *distal*, con extensión al nacimiento de la rama derecha de la arteria pulmonar, y la tipo III, aquella en la que encontramos origen anómalo de la rama derecha de la arteria pulmonar. Jacobs y colaboradores incluyen un defecto con localización intermedia, ideal para el abordaje terapéutico por cateterismo intervencionista.[7-8]

FISIOPATOLOGÍA

La ventana aortopulmonar resulta de la fusión incompleta, el desalineamiento o la ausencia total de los cojinetes conotruncales derecho e izquierdo, que normalmente completan la septación conotroncal entre la quinta y octava semanas de vida intrauterina.

Esta malformación congénita se caracteriza por un cortocircuito de izquierda a derecha significativo, similar al presente en comunicaciones interventriculares amplias o conductos arteriosos persistentes, el cual se expresa después del período neonatal con el descenso de las resistencias pulmonares propio de esa edad. En ese momento los pacientes iniciarán con signos de insuficiencia cardíaca, la cual será de difícil manejo terapéutico, y posteriormente se desarrollará enfermedad vascular pulmonar en forma temprana, lo que hace que se presente como un motivo de consulta e indicación de tratamiento quirúrgico de urgencia relativa en el lactante pequeño.

DIAGNÓSTICO

Es una cardiopatía poco frecuente y su evolución a largo plazo no es favorable. Como se trata habitualmente de un defecto amplio, se observa en forma temprana hipertensión arterial pulmonar, con evolución rápida hacia la enfermedad vascular pulmonar, tal como ocurre en las comunicaciones interventriculares amplias o en el tronco arterioso

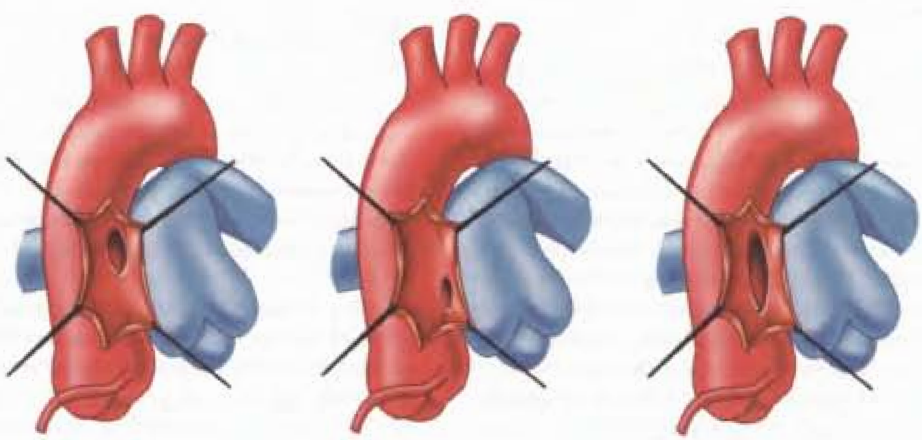


Figura 37.1. Clasificación de la ventana aortopulmonar de acuerdo a Mori.

común. Los enfermos están comprometidos desde temprana edad y presentan las manifestaciones clínicas secundarias al importante cortocircuito de izquierda a derecha. Existe hipodesarrollo, infecciones frecuentes de vías respiratorias e insuficiencia cardíaca precoz. El ápex es hiperdinámico con un impulso precordial izquierdo prominente debido a la dilatación de las cavidades cardíacas. Se registra taquicardia, galope y hepatomegalia. El segundo ruido en foco pulmonar está reforzado en la mayoría de los casos, y la presencia de soplos dependerá del tamaño del orificio y de las resistencias vasculares pulmonares. En poco más del 10% de los casos, el tamaño de la comunicación es pequeño y por ello se escucha soplo continuo o sistolodiastólico. Lo mismo ocurre en aquellos enfermos en quienes, aun con comunicaciones amplias, las resistencias vasculares pulmonares no están elevadas en forma significativa. En la mayoría de los casos, el soplo es sistólico exclusivamente. En presencia de cortocircuito de importancia y de insuficiencia cardíaca se palpan pulsos periféricos amplios, en forma similar a lo que ocurre en la persistencia del conducto arterioso.[2-4]

El estudio radiológico es similar al de las cardiopatías congénitas, con importante cortocircuito de izquierda a derecha, tal como ocurre en las comunicaciones interventriculares o la persistencia del conducto arterioso. Existe dilatación de las cavidades izquierdas y del ventrículo derecho, la aorta y arteria pulmonar se encuentran dilatadas, y la circulación pulmonar, aumentada. El electrocardiograma es inespecífico y traduce el grado de cortocircuito, su repercusión sobre las cámaras cardíacas y el nivel de hipertensión pulmonar. Llama la atención en ambos estudios la presencia de sobrecarga del atrio izquierdo.

En la actualidad, la ecocardiografía establece con bastante seguridad el diagnóstico de ventana aortopulmonar, permitiendo así descartar otras lesiones congénitas similares en cuanto a sus características clínicas y fisiopatológicas. Como se trata de un defecto amplio, el Doppler convencional pulsado y continuo resulta de utilidad, ya que es posible por medio del procedimiento detectar flujo diastólico en el arco aórtico o en el tronco de la arteria pulmonar, distal a la ventana. Como parte del examen ecocardiográfico, es importante descartar la presencia de comunicación interventricular o de persistencia del conducto arterioso. Debemos resaltar la necesidad en el diagnóstico ecocardiográfico del registro de ambas arterias y sus respectivas sigmoideas, con la finalidad de descartar tronco arterioso común.[9]

El cateterismo cardíaco establece el diagnóstico definitivo, y debe ser utilizado cuando se sospeche la cardiopatía. Además de definir la anatomía correcta, permite valorar el comportamiento de las resistencias vasculares pulmonares, descartar otras lesiones asociadas y tomar la decisión terapéutica adecuada. Durante el estudio hemodinámico se detecta incremento en la saturación a nivel del tronco de la arteria pulmonar en relación con la obtenida en el ventrículo derecho. La importancia del cortocircuito depende del valor de las resistencias vasculares pulmonares. Algunas veces se observa el incremento en la saturación a nivel del ventrículo derecho y por ello se debe descartar una comunicación interventricular asociada o un tronco arterioso. Como ya se comentó, estos enfermos son hipertensos pulmonares, como consecuencia del cortocircuito de izquierda a derecha y de la presión transmitida desde la aorta.

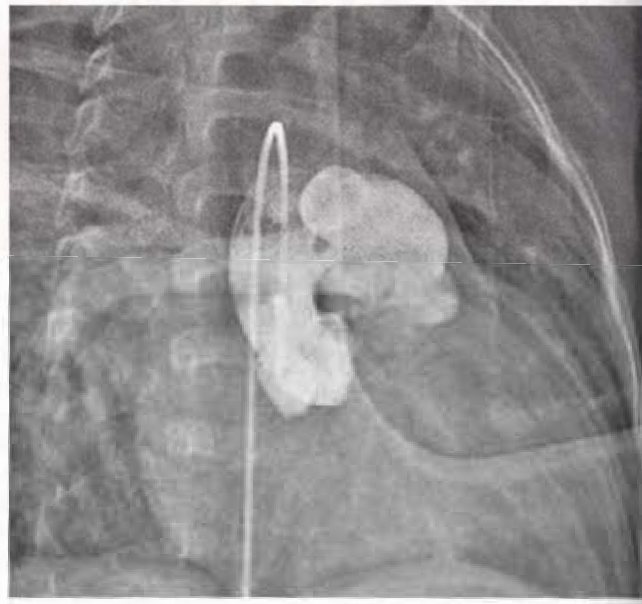


Figura 37.2. Angiografía en proyección posteroanterior con disparo en aorta ascendente y en la que se demuestra la ventana aortopulmonar y, a través de ella, el llenado del tronco y las ramas pulmonares (imagen cortesía del Dr. José A. García-Montes).

El angiocardiograma practicado en la aorta ascendente por medio de cateterismo arterial retrógrado, muestra llenado inmediato del tronco de la arteria pulmonar, y asimismo identifica dos pisos sigmoideos bien definidos, dato fundamental en el diagnóstico diferencial con el tronco arterioso común (Figura 37.2). Las incidencias frontal, lateral y las oblicuas elongadas permiten con seguridad el diagnóstico de la cardiopatía. Debido a las variaciones en la localización de la ventana aortopulmonar y por el hecho de que las arterias coronarias pueden originarse de la arteria pulmonar, la visualización angiocardiográfica debe ser precisa cuando el diagnóstico se hace por este procedimiento.[10-12]

Con el advenimiento de nuevos métodos diagnósticos como la tomografía helicoidal, se han podido realizar reconstrucciones tridimensionales para ofrecer una mayor definición de las características anatómicas en esta patología (Figura 37.3).

TRATAMIENTO

En la actualidad, en algunos pacientes con ventana aortopulmonar se ha podido cerrar el defecto mediante cateterismo con la colocación de algún dispositivo oclusor (Figura 37.4). Los candidatos ideales para ello son los pacientes con defectos en una posición intermedia entre la bifurcación de las ramas pulmonares y el plano valvular o aquéllos con el tipo II (distal) de Mori.[13,14]

Sin embargo, en la ventana aortopulmonar la mayoría de las veces el tratamiento es quirúrgico. Los objetivos del tratamiento quirúrgico están centrados en corregir el cortocircuito de izquierda a derecha, evitar las consecuencias de la hipertensión arterial pulmonar y restituir la anatomía de los dos grandes troncos arteriales evitando su distorsión y la compresión de estructuras vecinas. Esto permitirá preservar la función miocárdica de bomba y mejorar la

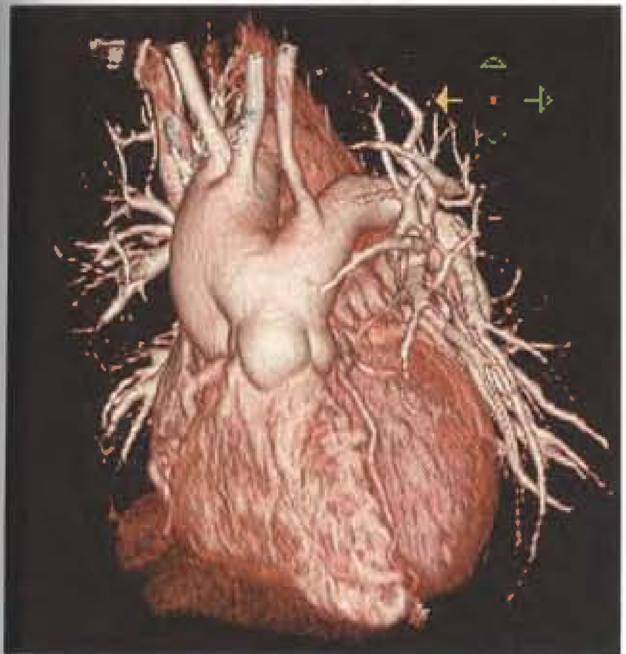


Figura 37.3. Reconstrucción tridimensional de una tomografía helicoidal en un paciente con ventana aortopulmonar.

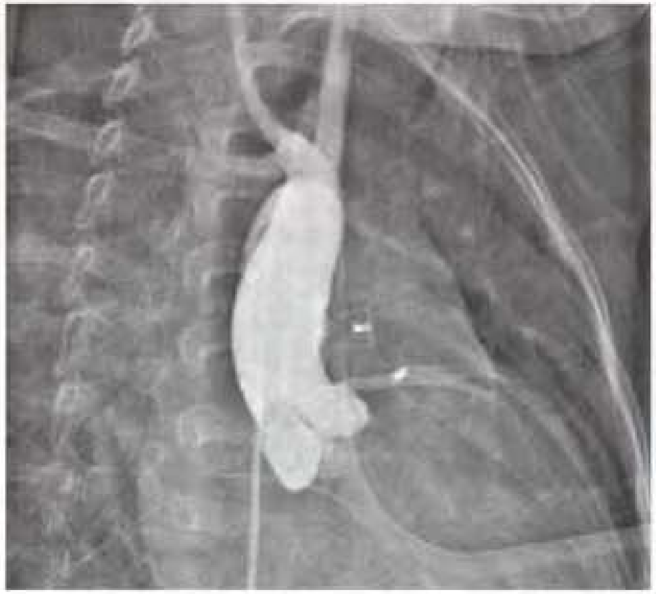


Figura 37.4. Angiografía en aorta ascendente donde se puede apreciar el dispositivo Amplatzer utilizado para el cierre de la ventana aortopulmonar (imagen cortesía del Dr. José A. García-Montes).

clase funcional clínica de los pacientes. En los niños sintomáticos debe procederse de inmediato con el cierre del defecto. Si se tolera bien, la lesión debe ser corregida en forma electiva a los 3 a 6 meses de edad. En el caso de niños mayores, deben operarse siempre y cuando las resistencias vasculares pulmonares permitan el tratamiento.[15]

Desde la primera ligadura de una ventana aortopulmonar realizada con técnica cerrada por Gross en 1955, se han descrito numerosas técnicas con CEC o sin ésta, y con diferentes tipos de parches colocados por vía transaórtica o transpulmonar. En 1968, Wright lleva a cabo el primer abordaje transaórtico para su cierre, y un año después, se utiliza un parche de dacrón para cerrar el defecto vía transpulmonar. En 1976 se reporta la primera serie con aortotomía longitudinal y parche de dacrón, técnica que sería adoptada por tener una mejor visualización de los *ostia* coronarios y las emergencias de las arterias pulmonares. Sin embargo, el hecho de que al usar un solo parche no se restituye la individualidad de los troncos arteriales y aumenta el riesgo de provocar una lesión residual entre estas estructuras, ha favorecido el desarrollo de la técnica correctiva con doble parche.

A pesar de que la experiencia en el tratamiento quirúrgico de la ventana aortopulmonar a nivel mundial es limitada por ser una patología poco frecuente, algunos centros, entre los que nos incluimos, optamos por recomendar la corrección quirúrgica con doble parche. Esta técnica se realiza bajo circulación extracorpórea con hipotermia moderada y paro cardíaco con uso de soluciones cardiopléjicas, habitualmente infundidas por vía anterógrada. Es importante hacer un adecuado control de las ramas pulmonares al momento de pasar la cardioplejía anterógrada para evitar su infusión hacia el árbol vascular pulmonar. Una vez detenido el corazón, se recomienda no hacer abordajes del defecto a través de arteriotomía aórtica o pulmonar, sino más bien favorecer el abordaje mediante una incisión sobre el mismo defecto en toda la extensión de su circunferencia. De esta forma se individualizan tanto el tronco arterial aórtico como el pulmonar, y se evitan distorsiones y eventuales compresiones de estructuras vecinas. Los dos defectos resultantes sobre la pared de los grandes vasos se cierran con el uso de parches protésicos independientes que se suturan con punto continuo de material irreabsorbible monofilamento (**Figura 37.5**).

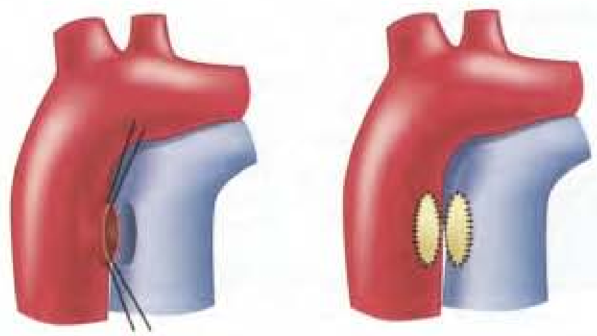


Figura 37.5. Corrección quirúrgica recomendada de la ventana aortopulmonar con técnica de doble parche.

Los parches protésicos usados pueden ser de material biológico (parche de pericardio bovino o autólogo fijado en glutaraldehído) o sintéticos (de PTFE o de *woven Dacron*). De esta forma se individualizan los troncos aórtico y pulmonar, y se reduce al máximo la posibilidad de cortocircuitos residuales, distorsiones o compresión de estructuras vecinas. Por la ubicación de los parches en los troncos arteriales, la probabilidad de formación de aneurismas es mínima. Los resultados reportados en la literatura con el uso de esta técnica son excelentes, sin mortalidad operatoria y sin necesidad de reoperaciones en el seguimiento tardío.[15-21]

Una de las series más grandes reportadas en la literatura es la de Hew y colaboradores,[22] que abarca 38 pacientes en un período de 26 años, teniendo el 65% defectos asociados. La media de edad fue de 5 semanas con un promedio de peso de 3.9 kg. Las técnicas utilizadas a través del tiempo variaron: en el 45% abordaje transaórtico, en el 24% abordaje pulmonar y el resto se llevó a cabo mediante la incisión del defecto septal truncal. La mortalidad operatoria fue del 7.9% con sobrevida a 10 años del 88%, observando los autores que el abordaje transpulmonar tenía una mayor tasa de reintervención.

Otras series similares reportan mortalidades operatorias del 9% y casi siempre consecutivas a un defecto asociado complejo, como la interrupción del arco aórtico, en el que el riesgo quirúrgico aumentó de manera sustancial, con sobrevida libre de reintervención del 90%.[23] Diversas series informan una mortalidad baja aun en presencia de otros defectos asociados.[24,25] Los resultados tardíos son excelentes cuando el tratamiento se realiza en la edad de la lactancia, con resistencias pulmonares poco elevadas. La probabilidad de curación quirúrgica depende de la edad, de la operación y del nivel de las resistencias vasculares pulmonares al momento del cierre del defecto. En aquellos operados a una mayor edad, la evolución a largo plazo está condicionada por el comportamiento de las resistencias vasculares pulmonares.

REFERENCIAS

1. Elliotson J. A case of malformation of the pulmonary artery and aorta. Lancet 1830; 1: 247.
2. Attie F. Ventana aortopulmonar. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 342.
3. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 1153.
4. Gloss G, Díaz-Moncada F, Calderón-Colmenero J, et al. Ventana aortopulmonar. Reporte de 4 casos. Arch Inst Cardiol Mex 1993; 63: 149.
5. Mori K, Ando M, Takao A, et al. Distal type of aortopulmonary window. Br Heart J 1978; 40:681.
6. Richardson JV, Doty JB, Rossi NP, Ehrenhalft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78:21.
7. Ho SY, Gerlis LM, Anderson C, et al. The morphology of aortopulmonary window with regard to their classification and morphogenesis. Cardiol Young 1994; 4:146.
8. Jacobs JP, Quintessenza JA, Gaynor JW, Burke RP. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Aortopulmonary window. Ann Thorac Surg 2000; 69 (suppl):S44.
9. Balaji S, Burch M, Sullivan IA. Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. Ant J Cardiol 1991; 67: 650.
10. Freedom RM, Cullum JAG, Macs CAF. Angiocardiography of congenital heart disease. New York: Macmillan Publishing Company; 1984. p. 431.
11. Doty DB, Richardson JV, Falkovsky GE, et al. Aortopulmonary septal defect: hemodynamics, angiography, and operation. Ann Thorac Surg 1981; 32: 244.
12. Tirado AM, Santos de Soto J, Grueso MJ, et al. Ventana aortopulmonar: valoración clínica y resultados quirúrgicos. Rev Esp Cardiol 2002; 55(3):266.
13. Rohit M, Nandakumar S, Bahi A, et al. Transcatheter closure of aortopulmonary window. Indian Heart J 2005; 57: 161.
14. Atiq M, Rashid N, Kazmi KA, Qureshi SA. Closure of aortopulmonary window with Amplatzer duct occluder device. Pediatr Cardiol 2003; 24: 298.
15. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 21:773.
16. Alekyan B, Boukharin V, Podzolkov V, Poursanov M. Residual aortopulmonary window closure with Amplatzer septal occluder. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2001; 9:229.
17. Tiraboshi R, Salomone G, Cruppi G, et al. Aortopulmonary window in the first year of life: report on 11 surgical cases. Ann Thorac Surg 1988; 46:438.
18. McElhiney DB, Reddy VM, Tworetzky W, et al. Early and late results after repair of aortopulmonary septal defect and associated anomalies in infants < 6 months of age. Am J Cardiol 1998; 81: 195.
19. Van Son JA, Hambsch J, Mohr FW. Anatomical reconstruction of aorta and pulmonary trunk in patients with an aortopulmonary window. Ann Thorac Surg 2000; 70:674.
20. McMahon C, DiBardino DJ, Ündar A, Fraser Jr CD. Anomalous origin of left coronary artery from the right pulmonary artery in association with type III aortopulmonary window and interrupted aortic arch. Ann Thorac Surg 2002; 74:919.
21. Erez E, Dagan O, Georghiou G, et .al. Surgical management of aortopulmonary window and associated lesions. Ann Thorac Surg 2004; 77:484.
22. Hew CC, Bacha EA, Zurakowski D, et al. Optimal surgical approach for repair of aortopulmonary window. Cardiol Young 2001; 11: 385.
23. Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, et al. Congenital aortopulmonar window: diagnosis, surgical technique and long-term results. Eur J Cardiothorac Surg 1997; 11: 293.
24. Bagtharia R, Trivedi KR, Burkhart HM, et al. Outcomes for patients with an aortopulmonary window, and the impact of associated cardiovascular lesions. Cardiol Young 2004; 14: 473.
25. Bhan A, Gupta M, Abraham S, et al. Surgical report experience of aortopulmonary window repair in infants. Interactive Cardiovascular and Thoracic Surg 2007; 6: 200.

Persistencia del conducto arterioso

Capítulo 38

Dr. Carlos Zabal Cerdeira y Dr. José Antonio Razo Pinete

La *persistencia del conducto arterioso* es la malformación vascular más común en México: ocurre en 1 de cada 2 000 a 2 500 nacimientos, y ocupa entre el 5 y el 10% de las cardiopatías congénitas, ya sea como anomalía aislada o en asociación con otras cardiopatías.[1] Es más frecuente en niños prematuros y es casi dos veces más frecuente en mujeres que en hombres; además, su incidencia se incrementa en niños de madre con rubéola durante el embarazo.[2] El conducto arterioso permeable resulta de una falla en el cierre de éste después del nacimiento. Anatómicamente se caracteriza por ser una estructura tubular de aproximadamente 0.5 a 1.0 cm de diámetro, que conecta la porción proximal de la rama izquierda de la arteria pulmonar con la aorta descendente (**Figura 38.1**). En las etapas tempranas del desarrollo embrionario, el conducto arterioso existe de forma bilateral, pero el lado derecho se vuelve atrófico en el estadio 16 de Carnegie (de los 37 a 40 días posteriores a la gestación),[3] por lo que es mucho más frecuente que se sitúe a la izquierda, y excepcionalmente es bilateral.

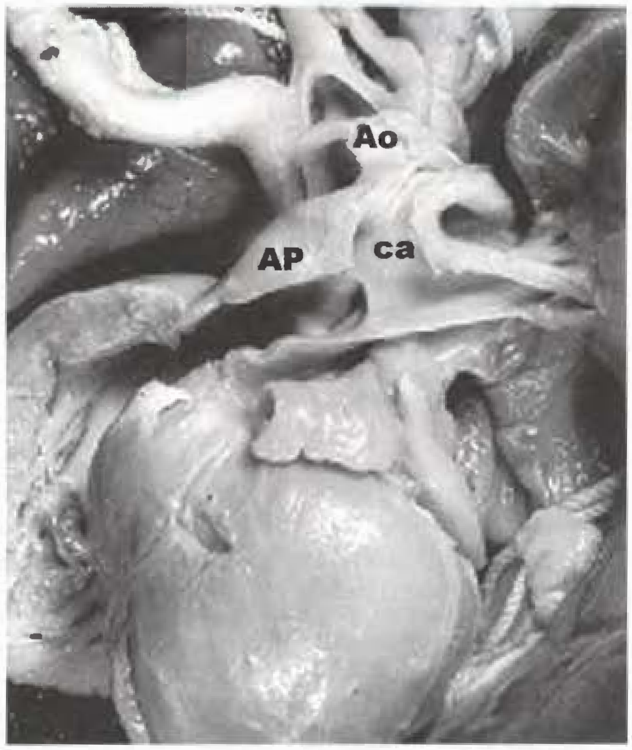


Figura 38.1. Pieza anatomopatológica para mostrar la presencia de un conducto arterioso permeable, grande, que comunica a la aorta con la rama izquierda de la arteria pulmonar. Abreviaciones: Ao - Aorta. CA - Conducto arterioso. AP - Arteria pulmonar.

Después del nacimiento, el conducto arterioso se cierra en dos etapas. En la primera se observa el cierre funcional, que ocurre alrededor de las 15 horas de vida secundario a una constricción de la musculatura del conducto, disminuyendo con ello el flujo a través de sí, y, más adelante, aproximadamente a las 3 semanas, se produce el cierre anatómico debido a la proliferación de tejido conectivo en la capa íntima y la media, el cual se transformará en un tejido denso fibroso que constituye el ligamento arterioso. El conducto arterioso está completamente cerrado a las 8 semanas de edad en cerca del 88% de los niños con un sistema cardiovascular normal. Cerca de la mitad de los niños con peso menor a los 1 750 g presentan conducto arterioso permeable, al igual que en casi el 80% de los recién nacidos pretérmino con un peso menor a los 750 g, representando la principal causa de falla cardíaca a esta edad. Se ha dicho que el cierre se debe a varios factores, como el contenido de oxígeno en la sangre, sustancias vasoconstrictoras y prostaglandinas. Sabemos que tanto las prostaglandinas E_2 como las prostaciclinas son formadas en la pared del conducto y por la placenta, hecho que puede contribuir a su permeabilidad. Al removerse la placenta, se reducen sus niveles circulantes, lo que, asociado a la liberación de sustancias vasoactivas después del nacimiento, contribuye a su cierre.[4,5]

El conducto arterioso tiene dos papeles importantes: el primero, durante la vida intrauterina, y el segundo, como apoyo a algunas cardiopatías congénitas con compromiso hemodinámico. Durante la vida intrauterina, el conducto está permeable y el 85% de la sangre que expulsa el ventrículo derecho llega a través del conducto a la aorta descendente, y la demás es enviada al pulmón (**Figura 38.2**). En la vida extrauterina, el conducto arterioso permeable es un elemento primordial de apoyo cuando existen cardiopatías congénitas que dependen de él, entre las que destacan las formas de atresia pulmonar, el ventrículo izquierdo hipoplásico, la transposición completa de las grandes arterias con *septum* intacto y, finalmente, la coartación y la interrupción del arco aórtico. El papel del conducto permeable en cada una de ellas será tratado en los respectivos capítulos. Existen situaciones (teratógenos) que condicionan la persistencia del conducto arterioso, como son la infección materna de rubéola durante la gestación, sobre todo en el primer trimestre del embarazo, asociándose hasta en un 60% de los casos. Otros teratógenos son: alcohol, anfetaminas, anticonvulsivantes.

FISIOPATOLOGÍA

La repercusión hemodinámica del conducto arterioso permeable o persistente está relacionada con la sobrecarga volumétrica al parénquima pulmonar y a las cavidades izquierdas cardíacas, la cual es directamente proporcional al diámetro e inversamente a las resistencias vasculares pulmonares. De tal forma, a mayor diámetro del conducto y menores resistencias vasculares pulmonares, el cortocircuito de izquierda a derecha a través del conducto será de mayor importancia, condicionando

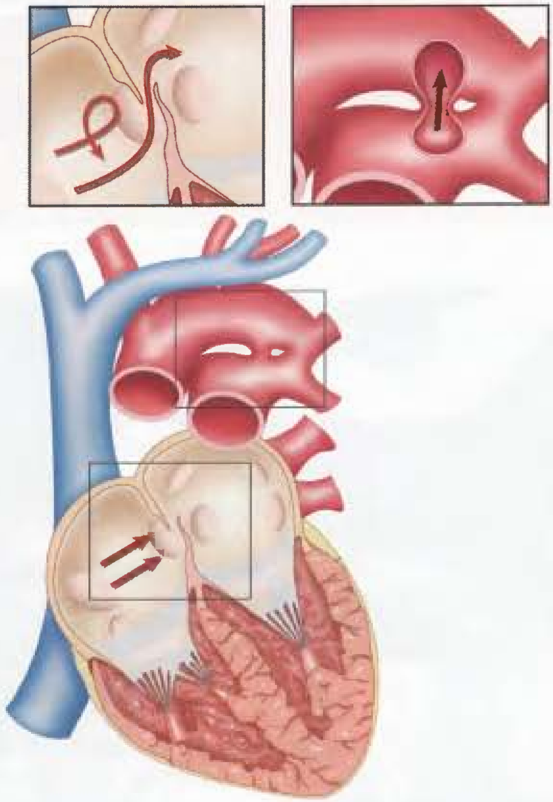


Figura 38.2. Dibujo que representa dos de las estructuras fundamentales en la circulación fetal: el conducto arterioso y el foramen oval.

una sobrecarga volumétrica que origine una falla cardíaca más temprana, debido a la elevación de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo y, por consiguiente, el aumento de la presión de la aurícula izquierda, resultando con ello un edema pulmonar y falla cardíaca.

Uno de los aspectos más importantes del conducto arterioso permeable es el relacionado con su presencia en niños prematuros. Estos infantes tienen el parénquima pulmonar inmaduro, con menor cantidad de musculatura arterial pulmonar. La mayor distensibilidad de la vasculatura pulmonar facilita el cortocircuito de izquierda a derecha a través del conducto. La membrana hialina es una causa frecuente de insuficiencia respiratoria en el prematuro, la cual muchas veces se ve empeorada por la presencia del conducto arterioso. Cuando existe un retroceso en la progresión de la enfermedad que requiera de incrementos en los parámetros ventilatorios, o no sea posible disminuir parámetros altos de ventilación, se debe considerar la posibilidad de que exista un conducto arterioso permeable que esté produciendo importante repercusión y dificultando la mejoría del paciente. En este grupo de enfermos, el cuadro clínico dependerá de la capacidad del pulmón para manejar mecanismos compensadores para adaptarse al exceso de líquido a nivel de la circulación pulmonar. Estos enfermos presentan en la parte alta del precordio un soplo sistólico sin una característica especial y, a medida que se reduce la gravedad del cuadro respiratorio, aumenta la intensidad del soplo, que se vuelve continuo; si el cortocircuito es de importancia, aparece la insuficiencia cardíaca. Aquellos enfermos que tienen el síndrome de insuficiencia respiratoria habitualmente no muestran evidencia clínica de un conducto permeable.

En ausencia de insuficiencia respiratoria, es habitual escuchar un pequeño soplo sistólico en los primeros días de vida y, a medida que se reducen las resistencias pulmonares, el soplo se hace más intenso, hasta que se vuelve continuo y ocupa la primera parte de la diástole. En un niño prematuro no se escucha el soplo continuo típico de la persistencia del conducto arterioso. Su sitio de mayor intensidad se localiza en el tercer espacio intercostal izquierdo. A medida que aumenta el cortocircuito de izquierda a derecha, aparecen los datos de sobrecarga ventricular izquierda, se incrementa la amplitud de los pulsos periféricos y, de acuerdo con la magnitud del cortocircuito, se desarrolla la insuficiencia cardíaca. Lógicamente, la importancia del cuadro clínico dependerá del tamaño del conducto arterioso. Cuando el defecto es pequeño, el paciente es asintomático.[5,6]

DIAGNÓSTICO

Como ya se mencionó anteriormente, en el niño de término el cuadro clínico tiene ciertas variantes que dependen del tamaño del conducto y de la relación entre las resistencias pulmonares y las sistémicas, así como de la capacidad del corazón para manejar una sobrecarga volumétrica. La consecuencia fisiopatológica básica en la persistencia del conducto arterioso es el paso de sangre desde la aorta al tronco de la arteria pulmonar. Esto lleva al hiperflujo pulmonar y consecuentemente a la dilatación de las cavidades izquierdas por el aumento de volumen. Los defectos pequeños generalmente no causan molestias y el soplo tiene características variables, pudiendo ser primordialmente continuo o un soplo suave de predominio sistólico corto; se localiza en el segundo espacio intercostal izquierdo. Los pulsos periféricos son normales o se pueden palpar ligeramente amplios.

El cuadro clínico es más manifiesto en aquellos enfermos con conducto arterioso de tamaño moderado o importante. En los de tamaño moderado, la madre, por lo general, detecta una gran actividad precordial, el niño se cansa al comer, presenta sudoración profusa e infecciones respiratorias frecuentes. Alrededor de los 3 meses de vida, el corazón maneja mejor la sobrecarga hemodinámica y por ello mejoran los síntomas. Estos enfermos presentan cierto grado de hipertensión arterial pulmonar, que necesita larga evolución para que se invierta el cortocircuito y aparezca la cianosis. Los niños portadores de un conducto grande muestran, además de insuficiencia cardíaca, retraso del desarrollo pondoestatural y congestión pulmonar importante asociada a episodios de infección de vías respiratorias. Ameritan tratamiento precoz, ya que el desenlace puede ocurrir por un episodio de infección respiratoria o por insuficiencia cardíaca. Al igual que en las otras formas de conducto permeable, se escucha en este grupo de pacientes el soplo continuo localizado en el segundo y tercer espacios intercostales izquierdos, algunas veces acompañado de un *thrill* que se palpa también en el hueco supraesternal. El soplo es rudo, empieza suavemente y aumenta poco a poco de intensidad para alcanzar su máxima amplitud cerca o inmediatamente después del segundo ruido (reforzamiento telesistólico), desde ese momento disminuye gradualmente hasta su terminación (soplo de Gibson). En el ápex se puede escuchar además un

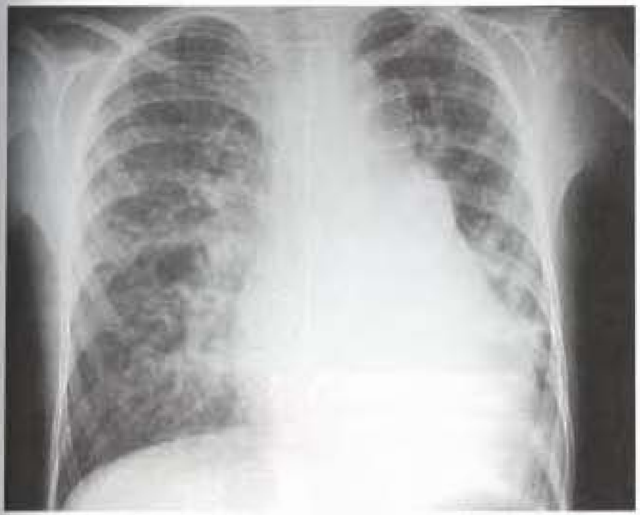


Figura 38.3. Radiografía de tórax posteroanterior de importante repercusión hemodinámica. Se observa hiperflujo pulmonar con cardiomegalia II a expensas de cavidades izquierdas y el arco de la pulmonar abombado.

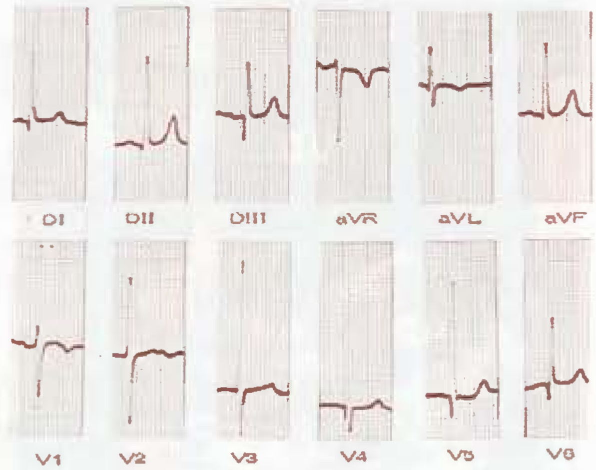


Figura 38.4. Electrocardiograma de un niño con persistencia del conducto arterioso. Se puede apreciar el AQRS a 60° con ondas q en DIII y V_5- V_6 sugestivas de sobrecarga volumétrica del ventrículo izquierdo.

retumbo secundario al hiperflujo transmitral. Los pulsos periféricos son amplios.[5]

Como todas las cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha y transmisión de las resistencias sistémicas al circuito pulmonar, con la persistencia del conducto arterioso amplio y no tratado aparece la enfermedad vascular pulmonar. La elevación de las resistencias vasculares es gradual. En principio, desaparecen los síntomas mencionados, como fatiga, sudoración y asi mismo la insuficiencia cardíaca. Generalmente esto ocurre entre los 12 y 15 meses de vida.[4] Los enfermos con cortocircuito importante de izquierda a derecha están sujetos a un deterioro progresivo, que en un momento puede ser irreversible. El incremento de las resistencias pulmonares dependerá básicamente de la elevación de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo, del cortocircuito de izquierda a derecha y de la transmisión de las resistencias sistémicas al circuito pulmonar. A medida que éstas se elevan, se reduce progresivamente el cortocircuito de izquierda a derecha hasta que se invierte y aparece la cianosis (síndrome de Eisenmenger). La cianosis al inicio puede ser diferencial, más manifiesta en los miembros inferiores; tardíamente es generalizada, uniforme y se acompaña de hipocratismo digital. En esta etapa no se escuchan soplos, el segundo ruido pulmonar está reforzado y, si con el tiempo aparece insuficiencia pulmonar secundaria al aumento de las resistencias pulmonares, se oye un soplo diastólico rudo (*soplo de Graham-Steel*). Si por cualquier razón estos enfermos no son operados cuando las resistencias pulmonares se sitúan entre el 45 y el 75% de las sistémicas, la evolución de la enfermedad vascular pulmonar contraindicará el cierre del conducto, ya sea quirúrgico o por intervencionismo. Las pruebas farmacológicas deben ser utilizadas de todos modos antes de tomar una decisión definitiva.

Si analizamos las características fisiopatológicas del conducto arterioso permeable, nos daremos cuenta de que las alteraciones observadas en los estudios radiológicos y electrocardiográficos son expresiones de su comportamiento. El estudio radiológico muestra, en la incidencia posteroanterior, cardiomegalia de grados variables, acorde con el grado del cortocircuito **(Figura 38.3)**. Las cavidades izquierdas están dilatadas, la arteria pulmonar es prominente y en aquellos casos con cierto tiempo de evolución encontramos dilatación de la aorta ascendente. El incremento observado en la circulación pulmonar dependerá del grado de cortocircuito. A medida que aumentan las resistencias pulmonares, observamos reducción en el grado de cardiomegalia y en la magnitud del hiperflujo pulmonar. Estos cambios son progresivos, y cuando las resistencias pulmonares están elevadas, a nivel sistémico el corazón es de tamaño normal y la arteria pulmonar permanece dilatada, así como su rama derecha e izquierda, con muy pobre vasculatura a nivel periférico pulmonar.

En definitiva, en el recién nacido con persistencia del conducto arterioso estos datos son de poca utilidad. En el electrocardiograma registramos sobrecarga volumétrica de las cavidades izquierdas con la presencia de R altas desde V_4 hasta V_6, así como presencia de ondas q, cuya magnitud dependerá de la importancia del cortocircuito, mientras que la hipertrofia del ventrículo derecho tiene relación directa con la sobrecarga de presión a consecuencia del incremento de las resistencias vasculares pulmonares, por lo que, en pacientes con presión arterial pulmonar normal o ligera, no habrá manifestaciones electrocardiográficas de importancia **(Figura 38.4)**.[5]

La ecocardiografía bidimensional acoplada al Doppler sigue siendo la primera línea de diagnóstico por imagen.[8,9] Además de posibilitar la visualización del conducto arterioso, permite cuantificar el grado de cortocircuito, la presión arterial pulmonar, el diámetro de las cavidades izquierdas, así como descartar otras lesiones asociadas y hacer el diagnóstico diferencial con otras malformaciones similares en clínica, como origen anómalo de las arterias coronarias, insuficiencia aórtica asociada a una comunicación interventricular, ventana aortopulmonar, fístula ventrículo-coronaria y ausencia congénita de sigmoideas pulmonares, todas ellas con fisiopatología o características acústicas muy similares al conducto arterioso. Las aproximaciones adecuadas para la identificación del conducto son: subcostal en eje corto en niños pequeños y paraesternal del eje corto, paraesternal alta y supraesternal con giro antihorario en relación con el eje longitudinal de la aorta para lograr una alineación longitudinal al conducto arterioso.[9]

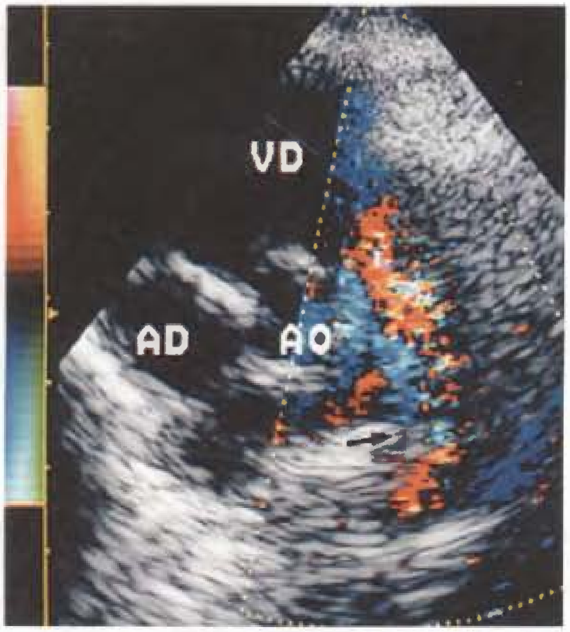


Figura 38.5. Ecocardiograma Doppler color en eje paraesternal corto en el que se observa mosaico de colores, manifestación de la turbulencia producida por el conducto arterioso. Abreviaciones: AP - Arteria pulmonar. Ao - Aorta. VD - Ventrículo derecho. AD - Atrio derecho.

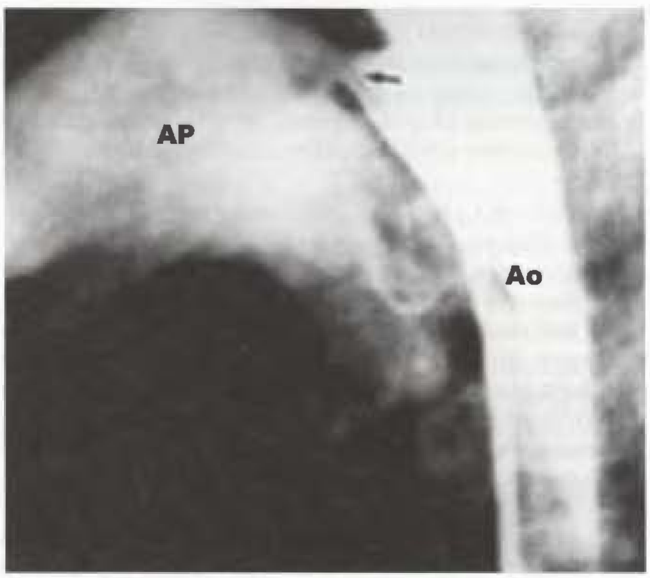


Figura 38.6. Aortografía donde se aprecia el conducto arterioso permeable (flecha). Abreviaciones: AP - Arteria pulmonar. Ao - Aorta.

Por otra parte, el Doppler codificado a color permite definir claramente la imagen del conducto arterioso (Figura 38.5). Se utiliza la ecocardiografía tridimensional para definir la anatomía del conducto con mayor precisión, con fines terapéuticos al momento de analizar sus características para el cierre mediante intervencionismo. El cateterismo cardíaco actualmente no se encuentra indicado de rutina para establecer el diagnóstico de conducto arterioso permeable; todo su uso en esta patología está indicado con propósitos terapéuticos para cierre del defecto. Los casos en los cuales se realizan pruebas diagnósticas por cateterismo son aquéllos en los

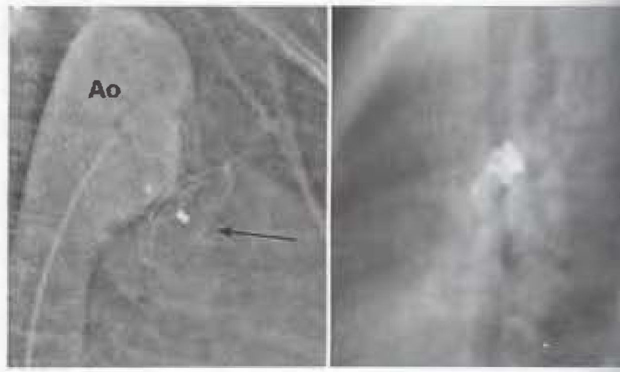


Figura 38.7. Cierre de conducto arterioso con dispositivo Amplatzer señalado por la flecha (izquierda) y con *coil* (derecha). Abreviaciones: Ao - Aorta.

que se ha establecido hipertensión arterial pulmonar que requiere evaluación de las resistencias pulmonares, a fin de valorar si las condiciones aún permiten el cierre del conducto (Figura 38.6). Como ya se mencionó anteriormente, una contraindicación absoluta para el cierre del defecto es cuando se ha invertido el cortocircuito, y éste se lleva a cabo de derecha a izquierda.

Por definición, un conducto arterioso persistente es aquel que queda permeable más allá del tercer mes de vida. El cierre espontáneo es raro más allá de esta edad.[10] Es por demás sabida su evolución en aquellos casos con importante cortocircuito de izquierda a derecha, ya que estos pacientes no tratados evolucionan hacia la insuficiencia cardíaca y la hipertensión arterial pulmonar. La evolución natural en cualquier tipo de conducto incluye la endocarditis infecciosa, la calcificación y el aneurisma del conducto arterioso.

TRATAMIENTO

El tratamiento del conducto arterioso está indicado en todos los casos, inclusive en los que muestran discreto cortocircuito de izquierda a derecha. Esta medida, en aquellos casos con poca repercusión hemodinámica, se justifica por el simple hecho de que estos enfermos están sujetos a complicarse con endocarditis infecciosa a cualquier edad.

Existen dos tendencias en cuanto a la conducta terapéutica en los prematuros con conducto arterioso permeable. Una se refiere al tratamiento farmacológico, y la otra, al quirúrgico. Se ha visto que la indometacina es útil en el cierre del conducto arterioso en prematuros, y se observa una franca mejoría clínica de inmediato.[11] En los estudios multicéntricos se ha observado un resultado favorable en el 79% de los casos tratados con este fármaco. Se recomienda la dosis de 0.2 mg/kg de peso por vía intravenosa durante 20 min. Una segunda o tercera dosis podrá ser aplicada a las 12 y 36 h después de la primera. En niños con un peso inferior a 1 250 g se utiliza la dosis de 0.1 mg/kg de peso en la segunda y tercera dosis, respectivamente. La reapertura ocurre en el 28% de los pacientes. Se emplea como alternativa el cierre con ibuprofeno, con el cual se han visto resultados similares a los obtenidos con la indometacina respecto de la efectividad del cierre, aunque con menores efectos colaterales, disminuyendo el riesgo de la oliguria y ofreciendo

dispositivos para ocluir el conducto permeable. Este procedimiento parece ser de poco riesgo y efectivo; sin embargo, se han descrito complicaciones tales como endocarditis infecciosa, cortocircuitos residuales, obstrucciones ligeras en la aorta descendente y estrecheces de la rama izquierda de la arteria pulmonar.[12-17] Las indicaciones para el uso del oclusor son las mismas que empleamos para indicar el cierre quirúrgico. Si consideramos estas complicaciones y las comparamos con las observadas con el cierre quirúrgico, es lógico tratar el conducto arterioso por medio de la cirugía. No obstante, los avances en los métodos intervencionistas, así como en los materiales utilizados para la colocación de dispositivos, han permitido realizar este tipo de procedimientos en pacientes pequeños, con excelentes resultados y mínimas complicaciones **(Figura 38.9)**,[17] por lo que cada vez es menos frecuente enviar individuos al cierre quirúrgico del conducto, quedando excluidos pacientes recién nacidos pretérmino y de término con bajo peso. En los últimos años, el riesgo quirúrgico en varios centros, incluido el nuestro, es de 0%, circunstancia que permite tomar una decisión terapéutica.

REFERENCIAS

1. Attie F. Persistencia del conducto arterioso. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Ed. Médica Panamericana; 1993. p. 345.
2. Valentik P, Omeje IC, Poruban R, et al. Surgical closure of patent ductus arteriosus in pre-term babies. Images Paeditr Cardiol 2007; 31: 27.
3. Matsui H, McCarthy KP, Ho SY. Morphology of the patent arterial duct: features relevant to treatment. Images Paediatr Cardiol 2008; 34: 27.
4. Coceani F, Olley PM. Role of prostaglandins, prostacyclin, and thromboxanes in the control of prenatal patency and postnatal closure of the ductus arteriosus. Sem Perinatol 1980; 4: 109.
5. Clymen RI. Developmental physiology of the ductus arteriosus. En: Long WA. Fetal and neonatal cardiology. Philadelphia: WB Saunders Company; 1990. p. 64.
6. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 151.
7. Olley PM. The ductus arteriosus, its persistence and its patency. En: Anderson RH, Macartney F, Shinebourne EA, Tynan M. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1987. p. 931.
8. Smallhorn JF. Patent ductus arteriosus evaluation by echocardiography. Echocardiography 1987; 4:101.
9. Higgins CB, Silverman NH, Kersting-Sommerhoff BA, Schmidt K. Congenital heart disease. Echocardiography and magnetic resonance imaging. New York: Raven Press; 1990. p. 99.
10. Campbell M. Natural history of persistent ductus arteriosus. Br Heart 1968; 30: 4.
11. Gersony WM, Peckham GI, Miettinen OS, Nadas AS. Effects of indomethacin in premature infants with patent ductus arteriosus: results of a national collaborative study. J Pediatr 1983; 102: 895.
12. Dyck JD, Benson LN, Smalhorn IF, et al. Catheter occlusion of the persistently patent ductus arteriosus. Am J Cardiol 1988; 62: 1089.
13. Gelb BD, O'Laughlin MP, Mullins CE. Prevalence of additional cardiovascular anomalies in patients referred for transcatheter closure of patent ductus arteriosus. JACC 1990; 16: 1680.
14. Gala O, Wilson N, Fadley FA, Duran C. Novice experience with transcatheter closure of the arterial duct in children, adolescents and adults. Cardiol Young 1992; 2: 285.
15. Khan MAA, Yousef A, Mullins CE, Sawyer W. Experience with 205 procedures of transcatheter closure ductus arteriosus in 182 patients with special reference to residual shunts and long-term follow-up. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 1721.
16. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 841.
17. Jang GY, Son CS, Lee JW, et al. Complications after transcatheter closure of patent ductus arteriosus. *J Korean Med Sci* 2007; 22(3): 484.
18. Prsa M. Transcatheter closure of a patent ductus arteriosus in a preterm infant with an Amplatzer Vascular Plug IV device. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011; 77(1): 108.
19. García-Montes JA, Zabal C, Calderón-Colmenero J, et al. Conducto arterioso en el adulto: Tratamiento transcateterismo. Resultados inmediatos y a mediano plazo. Arch Cardiol Mex 2006; 76: 163.
20. Zabal C, García-Montes JA, Buendía A, et al. Percutaneous closure of hypertensive ductus arteriosus. Heart 2010; 96: 625.



UNIDAD VIII

OTRAS FORMAS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Capítulo

39

Divertículos ventriculares

Dr. Juan Calderón-Colmenero

Los *divertículos ventriculares* son una patología rara cuya incidencia se ha estimado en 0.013%; comúnmente se asocian a malformaciones cardíacas y de la línea media, y se originan tanto del ventrículo derecho como del izquierdo.[1,2] El primer caso fue descrito en 1816, y los informes posteriores fueron realizados, en su gran mayoría, con base en estudios de necropsia; el motivo de la muerte en estos casos fue la rotura del divertículo. Con el avance de los métodos de diagnóstico cardiovascular, como el ecocardiograma, la resonancia magnética y el cateterismo cardíaco, se ha facilitado el diagnóstico aun en período fetal y permitido el tratamiento oportuno.

FISIOPATOLOGÍA

Los mecanismos de formación de los divertículos congénitos han sido ampliamente discutidos, pero no se ha logrado establecer conclusiones definitivas. La asociación de malformaciones cardíacas y extracardíacas con el divertículo ventricular sugiere que puede ser parte de un síndrome, como lo describieron Cantrell y colaboradores,[3] caracterizado por dextrocardia, cardiopatía congénita y defectos pericárdicos y de la línea media torácica y abdominal. Se piensa que la asociación de todas estas malformaciones es consecuencia de una falla en el desarrollo del mesodermo primitivo en sus porciones somáticas y esplénicas, estructuras que dan origen al pericardio, corazón, diafragma y pared anterior del abdomen. Trabajos experimentales realizados durante la embriogénesis en corazón de pollo han demostrado que algunas obstrucciones, como puede ser una banda fibrosa, pueden condicionar la aparición de un divertículo. Se ha argüido que dichas obstrucciones posiblemente desaparezcan durante la embriogénesis y por ello no se encuentren al momento de la cirugía.[4]

Es importante diferenciar el divertículo de los aneurismas. Se considera como *divertículo* toda estructura que se origina en la pared ventricular con el sitio de unión angosto, independientemente de sus características anatómicas o de otras anomalías asociadas, mientras que el término *aneurisma* se reserva para los defectos adquiridos de la pared ventricular con sitio de unión al ventrículo ancho y sin alteraciones de la línea media asociadas. En general, los aneurismas son lesiones fibrosas saculares con contracción paradójica de su pared y que pueden o no tener fibras miocárdicas escasas entremezcladas con el tejido conectivo; en contraste, en los divertículos están presentes las tres capas histológicas (endocardio, miocardio y pericardio).[5,6]

Los divertículos se han clasificado en dos tipos: fibroso y muscular. Los de tipo *fibroso* es más frecuente que nazcan alrededor del anillo atrioventricular, mientras que los divertículos *musculares* lo hacen en la punta del ventrículo izquierdo y se asocian a defectos de la línea media. Independientemente de sus características histológicas, el divertículo se puede originar en el ventrículo izquierdo o en el derecho. Los divertículos del ventrículo izquierdo son los más frecuentes; se han informado tanto en recién nacidos como en adultos como un hallazgo aislado o en asociación con cardiopatías congénitas.

El divertículo de ventrículo izquierdo, en general, se localiza en la punta del corazón y se asocia, por lo regular, a malformaciones de la línea media torácica o abdominal. Las alteraciones de línea media incluyen hernias diafragmáticas, diástasis de músculos rectos abdominales, hernia umbilical, onfalocele e hipoplasia de tercio inferior del esternón.[7,8]

Se han descrito tres tipos de divertículos ventriculares izquierdos. Los primeros se asocian a anomalías cardíacas y fueron caracterizados por Cantrel; aquí el divertículo de ventrículo izquierdo forma parte de un cortejo de malformaciones de la línea media. El segundo tipo incluye divertículos ventriculares izquierdos de localización subvalvular, aórtica o mitral, que afectan en forma más frecuente a la población africana o negra. Estos divertículos son de estructura fibrosa; algunos autores consideran que pueden estar relacionados con quistes epicárdicos y que deben ser separados del grupo de los divertículos por sus características histológicas y posible origen embriológico. El tercer tipo son los divertículos de ventrículo izquierdo de localización en ápex y no asociados a malformaciones intracardíacas o de línea media.

Los divertículos de ventrículo derecho se sitúan en la vía de salida y menos frecuentemente en el ápex o base, y son de tipo fibroso; excepcionalmente son musculares. Se asocian a malformaciones cardíacas como tronco arterioso común, tetralogía de Fallot, doble cámara de salida de ventrículo derecho y estenosis pulmonar, entidades todas ellas que incrementan la presión intraventricular derecha. Esta circunstancia, en nuestra experiencia, se presentó en todos los pacientes con divertículo de ventrículo derecho. Es excepcional su asociación con defectos de la línea media.[2]

DIAGNÓSTICO

Los pacientes con divertículo las más de las veces se encuentran asintomáticos y su presencia se puede sospechar al observar una masa pulsátil en la región epigástrica asociada a defectos de la línea media. Con frecuencia el diagnóstico es un hallazgo durante el cateterismo cardíaco. En otras ocasiones, su forma de presentación clínica es la muerte súbita ocasionada, como ya fue mencionado, por rotura del divertículo.

Tanto el estudio electrocardiográfico como el radiológico de tórax pueden mostrar una amplia gama de alteraciones y guardan relación con la cardiopatía asociada al divertículo. En aquellos individuos en los que el divertículo se presenta de manera aislada, puede existir algún grado de cardiomegalia en caso de haber falla cardíaca. El elec-

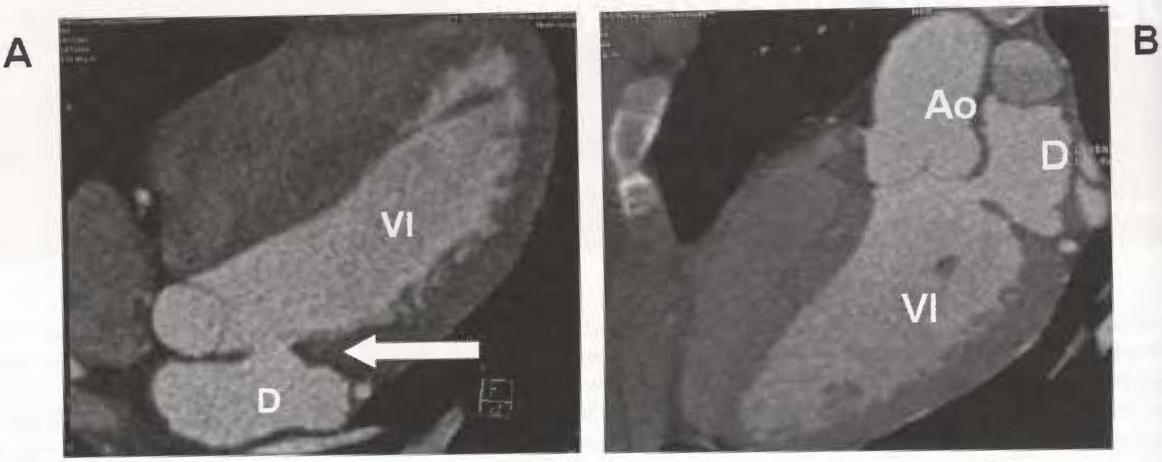


Figura 39.1. Resonancia magnética donde se observa gran divertículo en la porción de entrada del ventrículo izquierdo (A). En proyección lateral se puede apreciar dicha estructura en relación con la aorta y ventrículo izquierdo (B). Abreviaciones: Ao - Aorta. VI - Ventrículo izquierdo. D - Divertículo.

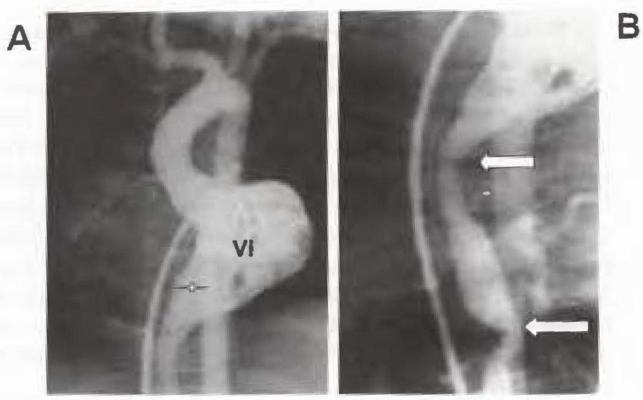


Figura 39.2. Ventriculografía izquierda en proyección lateral en la que se observa una estructura alargada, con unión angosta y origen en el ápex ventricular (asterisco), que se extiende hacia la cavidad abdominal (A). En un acercamiento se señala con flechas las zonas de estenosis del divertículo (B). Abreviaciones: VI - Ventrículo izquierdo.

trocardiograma puede mostrar bloqueo avanzado de rama derecha como manifestación de dilatación del ventrículo derecho secundario a la presencia de un divertículo en esa cámara ventricular.

El ecocardiograma, en casos de divertículo del ventrículo izquierdo, es útil para demostrar el apéndice largo, con una boca angosta que sale del ápex ventricular. Aunque el ecocardiograma ayuda en el diagnóstico de divertículo ventricular izquierdo, no sucede lo mismo en el de localización derecha, donde no ha sido de utilidad para su diagnóstico. En este rubro, la resonancia magnética ha permitido una mejor caracterización de los divertículos, tanto de ventrículo izquierdo como de derecho (Figura. 39.1).

El estudio de cateterismo confirma o establece el diagnóstico y demuestra el origen del divertículo, su relación con los anillos valvulares y su naturaleza contráctil. En casos de divertículos del ventrículo izquierdo, en la ventriculografía izquierda se demostrarán estructuras alargadas, de unión angosta, que en ocasiones se extienden hasta la cavidad abdominal (Figuras 39.2). En el caso de divertículos originados en el ventrículo derecho, se observan estructuras más cortas, con forma de coma y localizadas en la vía de salida del ventrículo (Figuras 39.3 y 39.4).

El diagnóstico diferencial con aneurismas puede ser establecido por la presencia, en el caso de los aneurismas, de ondas Q profundas en derivaciones precordiales, por alteraciones en los exámenes de perfusión miocárdica, así como por sus características angiográficas con un sitio de unión ancho a la cámara ventricular.

La evolución a largo plazo es impredecible. La muerte puede sobrevenir por rotura del divertículo, ocasionado por el hecho de que éste se contrae tardíamente en relación con el ventrículo y durante su contracción encuentra el orificio ventricular estrecho a consecuencia de la sístole ventricular, lo que provoca elevación de la presión dentro de la cavidad del divertículo. Con el advenimiento de la ecocardiografía como método diagnóstico prenatal de realización habitual en presencia de una cámara cardíaca "supernumeraria", se debe considerar el diagnóstico de divertículo ventricular.[9] También se han reportado casos en edad fetal de taponamiento o derrame pericárdico importante consecutivo a rotura del divertículo ventricular izquierdo que han requerido pericardiocentesis.[10-13] Otras complicaciones menos frecuentes referidas son la embolia periférica, la insuficiencia cardíaca y la endocarditis bacteriana. La baja incidencia de formación de trombos en el divertículo cardíaco puede ser explicado por que el endocardio es normal y por no haber estasis sanguínea significativa en su cavidad. Las posibilidades mencionadas hacen que el pronóstico sea malo a largo plazo y esté determinado en la mayoría de los casos por la gravedad de la cardiopatía asociada.

TRATAMIENTO

La solución quirúrgica está indicada de manera simultánea con el tratamiento de la cardiopatía, o bien, en aquellos pacientes que la presentan como lesión única, su resección. No siempre es necesario el uso de la circulación extracorpórea, especialmente si encontramos un cuello bien definido entre el ventrículo y el divertículo

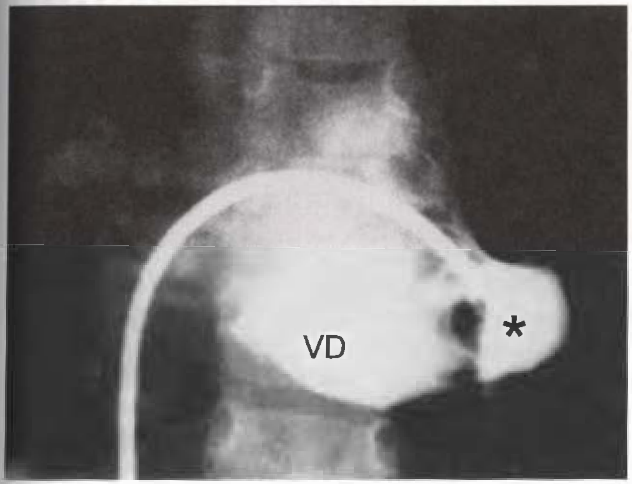


Figura 39.3. Ventriculografía derecha en la que se puede observar el divertículo (asterisco) naciendo de un ventrículo derecho mal desarrollado. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho.

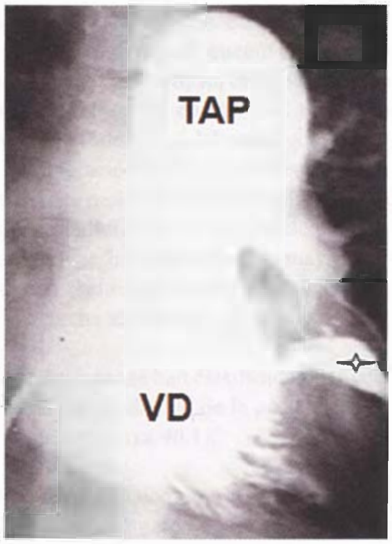


Figura 39.4. Ventriculografía derecha en el que se puede observar el divertículo (asterisco) originándose en la vía de salida. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho. TAP - Tronco de la arteria pulmonar.

o si la lesión es única, como es lo habitual en los divertículos de ventrículo izquierdo. No existe una indicación quirúrgica uniforme para el manejo de los divertículos ventriculares derechos. La indicación dependerá del sitio del divertículo, sus relaciones anatómicas y de la cuantía y calidad del tejido ventricular derecho. La mortalidad guarda relación con la cardiopatía asociada y no con el tratamiento quirúrgico del divertículo. El tratamiento en un mismo tiempo operatorio de ambas malformaciones no incrementa el riesgo quirúrgico. Debe enfatizarse que, dado el riesgo potencial de muerte súbita en pacientes con divertículos ventriculares, es necesario establecer un tratamiento quirúrgico oportuno. Cabe mencionar que algunos divertículos izquierdos, cuando se presentan como lesión aislada, pueden ser tratados mediante cateterismo intervencionista (Figura 39.5).[1,2,6]

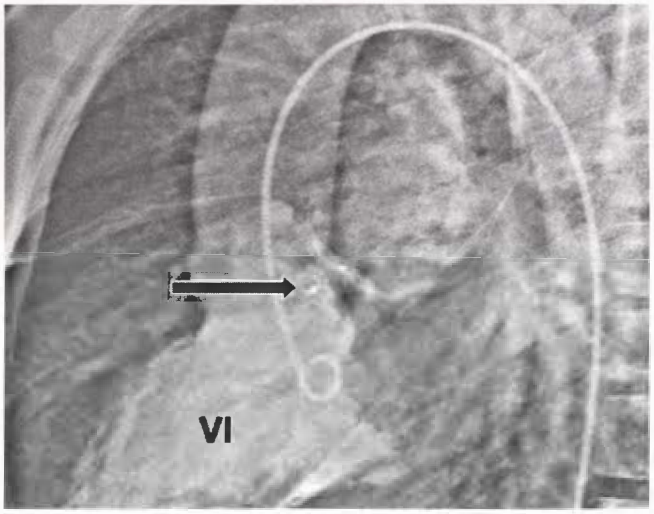


Figura 39.5. Angiograma ventricular izquierdo del mismo paciente donde se señala con una flecha el divertículo ocluido con un dispositivo Amplatzer. Abreviaciones: Ao - Aorta. VI - Ventrículo izquierdo.

REFERENCIAS

1. Calderón-Colmenero J. Divertículos ventriculares. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p.189.
2. Calderón-Colmenero J, Azuara H, Osornio A, et al. Divertículos ventriculares. Presentación de 6 casos. Arch Inst Cardiol Mex 1989; 59: 383.
3. Cantrell GR, Haller JA, Ravitch MN. Syndrome of congenital defects involving abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. Surg Gynec Obst 1958; 107: 602.
4. Okereke OU, Cooley DA, Frazier OH. Congenital diverticulum of the ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 91: 208.
5. Krasemann T, Gehrmann J, Fenge H, et al. Ventricular aneurysm or diverticulum? Clinical differential diagnosis. Pediatr Cardiol 2001; 22: 409.
6. Ohlow MA. Congenital left ventricular aneurysms and diverticula: definition, pathophysiology, clinical relevance and treatment. Cardiology 2006; 106: 63.
7. Tissot C, Pache JC, Da Cruz E. A giant left ventricular diverticulum simulating an aneurysm. Eur Heart J 2007; 28: 25.
8. Marijon E, Ou P, Fermont L, et al. Diagnosis and outcome in congenital ventricular diverticulum and aneurysm. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 131: 433.
9. Conway J, Hancock C, Thompson D, Warren A. Fetal diagnosis of an "extra cardiac chamber". Pediatr Cardiol 2008; 29: 188.
10. Gardiner HM, Wimalasaundera R, Pasquini L, et al. Pericardiocentesis at 14 weeks, effective treatment of pericardial effusion complicating right ventricular diverticulum. Circulation 2005; 112:220.
11. John JB, Bricker JT, Fenrich AL, et al. Fetal diagnosis of right ventricular aneurysm with supraventricular tachycardia and left bundle branch block aberrancy. Circulation 2002; 106: 141.
12. McAuliffe FM, Hornberger LK, Johnson J, et al. Cardiac diverticulum with pericardial effusion: report of two new cases treated by in-utero pericardiocentesis and a review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 25: 401.

13. Bernasconi A, Delezoide AL, Menez F, et al. Prenatal rupture of a left ventricular diverticulum: a case report and review of the literature. Prenatal diagnosis 2004; 24: 504.

Capítulo 40

Anillos vasculares

Dra. Gabriela Meléndez Ramírez y Dr. Luis Muñoz Castellanos

Un *anillo vascular* se define como una anomalía del desarrollo de la aorta en la cual la tráquea y el esófago se encuentran rodeados y comprimidos por la aorta y estructuras vasculares relacionadas. Los anillos vasculares son resultado de una anormalidad en la formación y regresión de los arcos aórticos.[1] Algunas otras anomalías vasculares asociadas que involucran el arco aórtico no forman propiamente un anillo vascular; sin embargo, generan compresión de la vía aérea o el esófago, por lo que han sido agrupadas descriptivamente dentro del grupo de este tipo de alteraciones.

Los anillos vasculares representan menos del 1% de todas las anomalías congénitas. Ocurren por igual en ambos géneros sin que existan diferencias geográficas o raciales. La presencia de malformaciones intracardíacas no es un hallazgo frecuente en los pacientes con anillo vascular. La más asociada es la atresia esofágica aislada o en el contexto de un síndrome de Vacterl. En cuanto a las alteraciones genéticas, se ha visto que en la microdeleción del cromosoma 22 hay arco aórtico derecho como una alteración aislada en al menos el 25% de los pacientes pero, cuando existe malformación intracardíaca, ésta alcanza hasta el 50%. También en individuos con microdeleción del cromosoma 22 y tetralogía de Fallot se ha reportado una mayor incidencia de arco aórtico cervical y en el síndrome de Down es más frecuente encontrar arteria subclavia derecha aberrante.

Los anillos vasculares se han clasificado de diversas formas, pero pueden ser divididos dependiendo de la posición del arco aórtico con respecto de la tráquea (**Figura 40.1**):[3]

- Arco aórtico izquierdo con arteria aberrante subclavia derecha y ligamento arterioso izquierdo
- Arco aórtico izquierdo con aorta descendente y ligamento arterioso a la derecha
- Arco aórtico derecho con arteria aberrante subclavia izquierda con ligamento arterioso izquierdo
- Arco aórtico derecho con imagen en espejo de los vasos supraaórticos y ligamento arterioso retroesofágico
- Doble arco aórtico

Otras anomalías vasculares que pueden condicionar compresión de la vía aérea o esófago son:

- Arteria innominada anómala
- *Sling* pulmonar
- Arco aórtico cervical

Durante el desarrollo embriológico normal temprano están presentes los arcos aórticos ventral y dorsal. Estos dos arcos aórticos conectan los seis arcos branquiales embrionarios (**Figura 40.2**). El desarrollo embriológico normal es como sigue: el primer y segundo arcos derecho e izquierdo se convierten en una porción del flujo arterial a la cara; el tercer arco deviene la carótida común y la porción proximal de las carótidas internas; el cuarto izquierdo produce el arco aórtico entre la carótida común y subclavia izquierdas; la porción proximal del cuarto arco aórtico derecho forma la porción proximal de la arteria subclavia derecha; el quinto arco involuciona bilateralmente; y el sexto arco tiene componente ventral y dorsal. La porción ventral del lado derecho e izquierdo se convierten en la porción proximal de la arteria pulmonar derecha y en la arteria pulmonar izquierda, respectivamente. La porción dorsal del sexto arco derecho involuciona, mientras que en el lado izquierdo persiste dando lugar al conducto arterioso. La aorta dorsal distal al sexto arco aórtico forma la aorta descendente distal a la subclavia izquierda. La subclavia izquierda y la porción distal de la subclavia derecha se originan del séptimo arco de la aorta dorsal.

Los dos tipos más comunes de anillos vasculares son el doble arco aórtico (**Figura 40.3**) y el arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y ligamento arterioso izquierdo; constituyen entre el 85-95% de los casos. Los otros dos tipos de anillos vasculares, extremadamente raros, son el arco aórtico derecho con disposición en espejo de los vasos supraaórticos con respecto al arco aórtico izquierdo y ligamento arterioso retroesofágico, y el arco aórtico izquierdo con aorta descendente y conducto arterioso derechos y

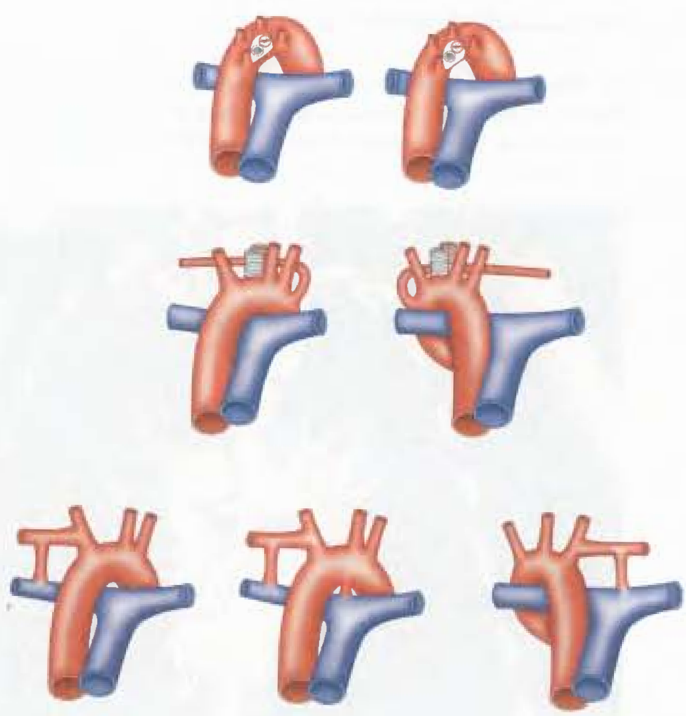


Figura 40.1. Dibujo donde se muestran las diferentes posibilidades de anillo vascular con arco aórtico derecho o izquierdo.



Figura 40.2. Dibujo de morfogénesis que representa la aorta ventral y dorsal así como los seis arcos aórticos izquierdos y derechos basa para explicar los diferentes anillos vasculares.

arteria subclavia derecha retroesofágica. Otras anomalías que producen síntomas pero no forman anillo vascular completo incluyen la arteria subclavia derecha retroesofágica con aorta a la izquierda y ligamento arterioso izquierdo y la arteria innominada anormalmente localizada. La arteria pulmonar izquierda anómala o *sling* de la arteria pulmonar representa el 10% de los casos, y aunque no está asociada con el arco aórtico o sus ramas, se origina de una anormalidad del sexto arco branquial y produce un anillo completo.

DOBLE ARCO AÓRTICO

Se desarrolla cuando la porción distal del cuarto arco aórtico derecho no involuciona, y se une con el izquierdo en la aorta torácica descendente. El arco aórtico derecho e izquierdo encierra a la tráquea y al esófago. La forma más común de doble arco aórtico es aquel donde el arco derecho (en posición posterior) es dominante. El arco izquierdo (en posición anterior) domina en el 20% de los pacientes y los arcos son de igual tamaño en el 5%. En el 30% de los casos de doble arco aórtico, el arco más pequeño o menos dominante se encuentra atrésico. Este tipo de defecto raramente se asocia con defectos intracardíacos, pero cuando se presenta la tetralogía de Fallot, es la más frecuente. En los casos de doble arco aórtico, la aorta torácica descendente generalmente es izquierda, aunque ocasionalmente puede ubicarse a la derecha o en medio (Figura 40.3).[1]

ARCO AÓRTICO DERECHO

Arco aórtico derecho con subclavia aberrante y ligamento arterioso izquierdo

Es la segunda causa más común de anillo vascular. En esta anomalía del arco aórtico derecho se originan en primer lugar la carótida izquierda, luego la carótida y subclavia derechas y, finalmente, la subclavia izquierda (Figura 40.4). Esta última surge de la aorta descendente (divertículo de Kommerell), tiene un trayecto retroesofágico y en su base da lugar al ligamento arterioso. El ligamento arterioso conecta la subclavia izquierda o aorta descendente con la rama pulmonar izquierda. La tráquea y el esófago están rodeados por la aorta ascendente (anteriormente), por la aorta descendente (posteriormente) y por el conducto arterioso y la arteria pulmonar izquierda (a la izquierda). El 10% de los casos de esta patología están asociados a defectos intracardíacos.[1]

Arco aórtico derecho con imagen en espejo de los vasos supraaórticos y conducto arterioso retroesofágico

En esta malformación, los vasos supraaórticos se originan en el siguiente orden: tronco braquiocefálico (que da lugar a la

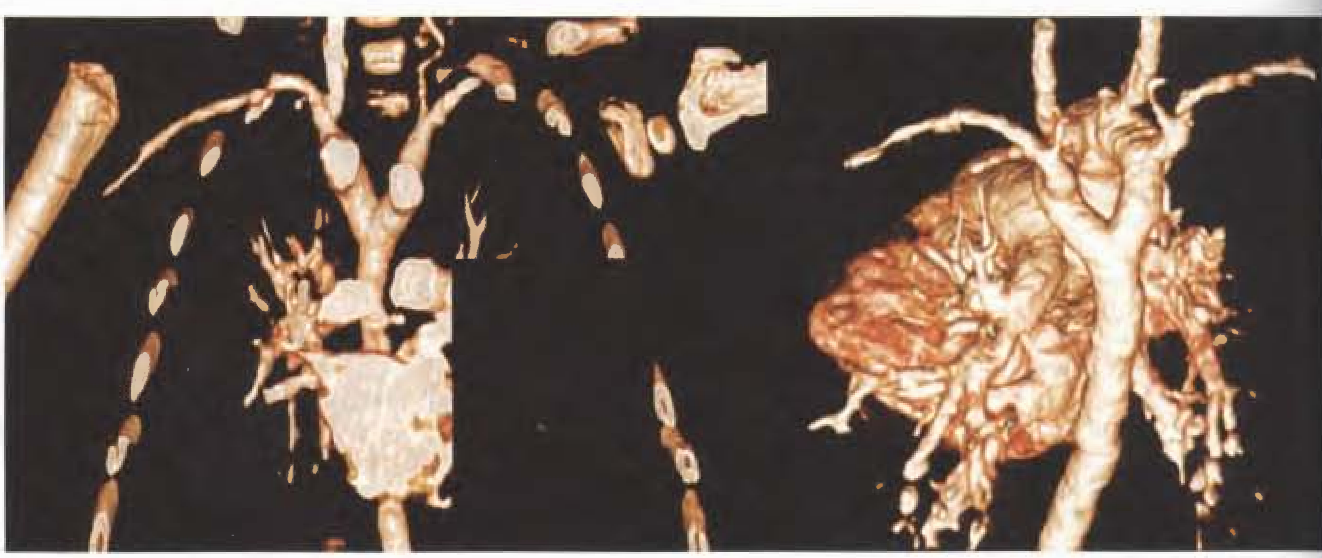


Figura 40.3. Reconstrucción tomográfica de un caso con doble arco aórtico en vista anterior (imagen izquierda) y posterior (imagen derecha).

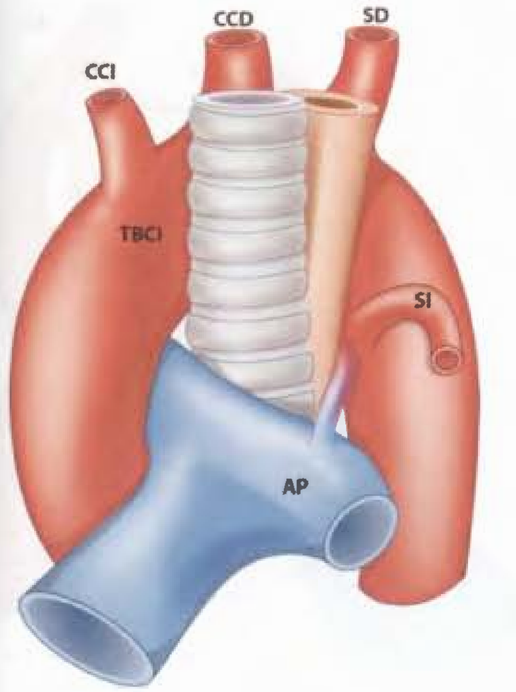


Figura 40.4. Arco aórtico derecho con subclavia aberrante y ligamento arterioso izquierdo. Abreviaciones: SI - Subclavia izquierda. CCI - Carótida común izquierda. CCD - Carótida común derecha. AP - Arteria pulmonar. SD - Subclavia derecha.

carótida y subclavia izquierdas) y carótida y subclavia derechas (Figura 40.5). El ligamento arterioso suele nacer de la arteria innominada y se dirige a la arteria pulmonar anterior a la aorta, sin formar un anillo. La anomalía se presenta en un 25% de los pacientes con tetralogía de Fallot. Si el conducto arterioso se origina entre el arco derecho y la aorta torácica descendente proximal y pasa a la izquierda y por detrás del esófago (ligamento retroesofágico), y luego se dirige anteriormente para unirse a la arteria pulmonar, se forma un anillo vascular; si el ligamento es corto, puede causar compresión traqueoesofágica severa. Esta anomalía es rara y se presenta cuando ocurre regresión sólo parcial del cuarto arco aórtico izquierdo en su porción distal. Esta anomalía se asocia en el 90% de los casos con defectos intracardíacos.[1]

ARCO AÓRTICO IZQUIERDO

Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante (retroesofágica) y ligamento arterioso derecho

El arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante es la anomalía más frecuente del arco aórtico; ocurre en el 0.5% de la población. La arteria subclavia derecha no se origina del tronco braquiocefálico, sino de la aorta descendente, y sigue un curso retroesofágico. Esta anomalía resulta de la regresión temprana del cuarto arco aórtico derecho, entre la carótida común y la subclavia derechas. Si el ligamento arterioso derecho involuciona, no se forma un anillo vascular, pero si éste persiste, su curso puede ser desde la subclavia aberrante a la arteria pulmonar derecha y formar un anillo completo. La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos pero pueden referir disfagia (Figura 40.6).

Arco aórtico izquierdo con aorta descendente y ligamento arterioso a la derecha

En esta malformación, los vasos supraaórticos se originan de la siguiente manera: primero arteria carótida común derecha y luego carótida común y subclavia izquierdas. La subclavia derecha surge de la aorta descendente, la cual tiene un trayecto a la derecha de la columna (Figura 40.7). En este caso el conducto arterioso tiene como origen la base de la subclavia derecha y se une a la rama pulmonar derecha.

Arteria innominada anómala

La arteria innominada tiene un origen más distal y a la izquierda de su posición normal y comprime la tráquea anteriormente. Puede producir síntomas de compresión de la vía aérea; sin embargo, hasta en el 90% de los casos donde se presentan síntomas por compresión traqueal producida por la arteria innominada, esta última tiene origen angiográfico normal.[2]

Arteria pulmonar izquierda anómala o sling pulmonar

La arteria pulmonar principal izquierda se origina de la arteria pulmonar derecha, rodea la tráquea distal y por lo tanto cursa entre la tráquea y el esófago hasta llegar al pulmón izquierdo. La arteria pulmonar izquierda actúa como un cabestrillo que aplica presión sobre el bronquio principal derecho y la porción inferior y derecha de la tráquea. El ligamento arterioso pasa posteriormente, del origen de la arteria pulmonar derecha a la aorta, creando un anillo vascular alrededor de la tráquea, pero no del esófago (Figura 40.8). Esta anomalía está asociada con defectos intracardíacos del 10-50% (vena cava superior izquierda persistente, comunicación interatrial, comunicación interventricular) y con anormalidades de la tráquea o cartílago bronquial (traqueomalacia, estenosis o anillos traqueales completos) hasta en el 50% de los pacientes.

ARCO AÓRTICO CERVICAL

En esta anomalía, el arco aórtico se encuentra por arriba del nivel de la clavícula (a nivel del cuerpo vertebral cervical). La variante más común consiste en un arco aórtico derecho que desciende a la derecha a nivel del cuerpo vertebral, donde cruza detrás del esófago a la izquierda y da origen a la subclavia y el conducto arterioso. Sólo la mitad de los pacientes tienen síntomas, y se puede presentar como una masa pulsátil en el cuello.

FISIOPATOLOGÍA

A pesar de la variabilidad de este tipo de alteraciones, poseen características en común. Todas pueden producir algún grado de compresión en la vía aérea o el esófago. La localización y seve-

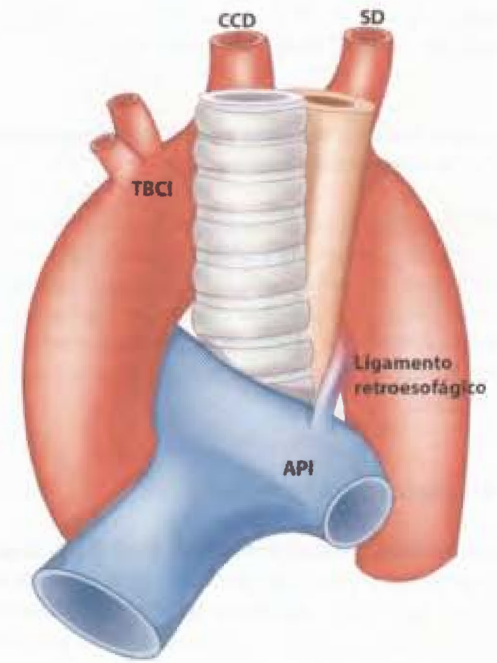


Figura 40.5. Arco aórtico derecho con imagen en espejo de los vasos supraaórticos y conducto arterioso retroesofágico. Abreviaciones: TBCI - Tronco braquiocefálico izquierdo. SD - Subclavia derecha. CCD - Carótida común derecha. API - Arteria pulmonar izquierda.

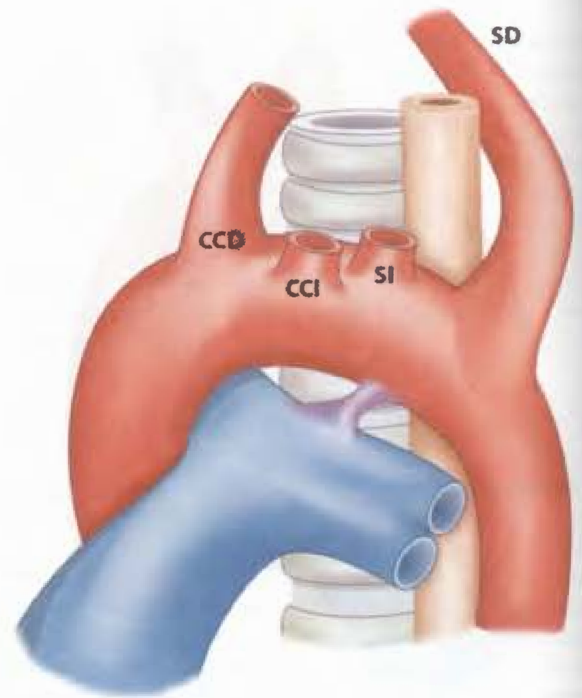


Figura 40.6. Arteria subclavia derecha aberrante. Abreviaciones: SI - Subclavia izquierda. CCI - Carótida común izquierda. CCD - Carótida común derecha. SD - Subclavia derecha.

ridad de la obstrucción varían de acuerdo a la configuración de la lesión, y entre más severa sea la compresión, se espera que los síntomas se presenten más tempranamente. Se puede desarrollar malacia tr queobronquial o estenosis en asociación con alguna de estas lesiones en donde exista un grado de compresión más importante, esto particularmente en los casos de arteria pulmonar izquierda anómala.

La detección de un arco aórtico derecho debe hacernos sospechar la presencia de enfermedad cardíaca congénita agregada. La arteria pulmonar izquierda anómala también se asocia a otros defectos cardíacos hasta en el 50% de los casos.

CUADRO CLÍNICO

La presentación clínica de los anillos vasculares depende del sitio y grado de compresión. Algunos pacientes con anillos vasculares son asintomáticos y éstos se descubren incidentalmente; sin embargo, los individuos con un anillo estrecho o grueso presentan síntomas a edades tempranas. En infantes y niños pequeños, los síntomas predominantes de los anillos vasculares son debidos a la compresión de la vía aérea, aproximadamente el 93%.[2] La disfagia y los síntomas relacionados con el esófago se presentan más frecuentemente en niños más grandes o en adultos.[3] Los síntomas respiratorios incluyen estridor, sibilancias, cianosis, dificultad respiratoria, apnea y/o tos metálica de tono alto (ladrido de foca). Los síntomas respiratorios pueden resultar de diversos mecanismos, uno de los cuales es la compresión directa de la tráquea por la aorta, lo cual causa traqueomalacia. La *traqueomalacia* es un debilitamiento de la tráquea que resulta en el estrechamiento excesivo del lumen traqueal durante la espiración.[4] Los síntomas respiratorios pueden empeorar con la agitación o el llanto. En casos de obstrucción severa, en los infantes se observa retracción costal y ellos intentan mantener la posición de la cabeza hiperextendida para mejorar la respiración y disminuir la obstrucción. El atrapamiento de aire e hiperinsuflación pulmonar también puede estar presente en uno o ambos pulmones en casos severos. La superposición de infecciones del tracto respiratorio puede contribuir a la progresión de la insuficiencia respiratoria, especialmente en neonatos y niños pequeños. Frecuentemente se trata al paciente como si tuviera bronquiolitis o asma, lo cual retrasa su diagnóstico. Los niños con compresión importante de la vía aérea pueden generar presión intratorácica alta, lo cual podría resultar en reflujo gastroesofágico, mismo que se manifiesta como laringitis o neumonía por aspiración. En los niños de mayor edad es posible observar retraso en el crecimiento **(Figura 40.9)**.[6]

En el doble arco aórtico, los síntomas se presentan entre el nacimiento y los 6 meses de vida; es la anomalía que produce la compresión aérea más severa en los pacientes de menor edad. Los niños con arco aórtico derecho y ligamento arterioso izquierdo muestran síntomas más tardíamente, por lo general entre los 3 y 6 meses.[7] En los casos de *sling* pulmonar, los pacientes exhiben síntomas al mes de nacidos, predominando los respiratorios. Si se descubre un arco aórtico izquierdo con subclavia derecha retroesofágica en un paciente con disfagia, no se debe pensar que esta anomalía vascular es la causa de los síntomas, antes se deben investigar otras causas.

DIAGNÓSTICO

Los estudios que nos ayudan en el diagnóstico de los anillos vasculares son: radiografía de tórax, esofagograma con bario, ecocardio-

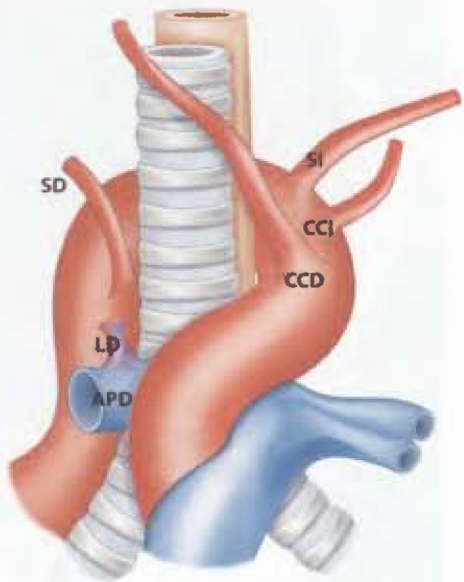


Figura 40.7. Arco aórtico izquierdo con aorta descendente y ligamento arterioso a la derecha. Abreviaciones: SD - Subclavia derecha. CCI - Carótida común izquierda. CCD - Carótida común derecha. APD - Arteria pulmonar derecha.

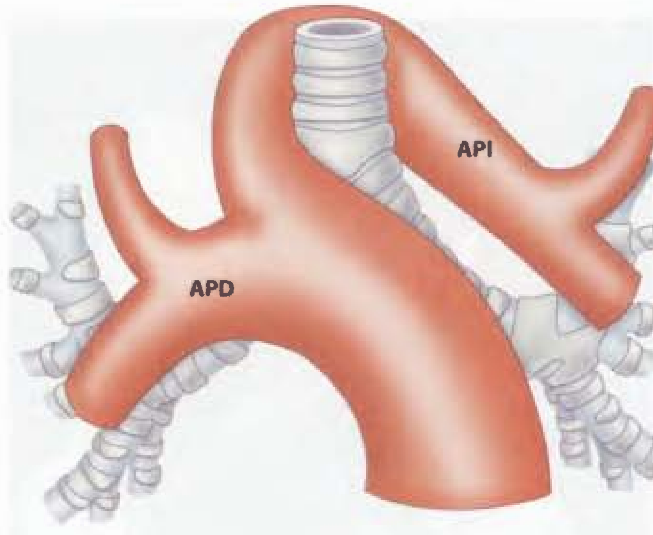


Figura 40.8. *Sling* pulmonar. Abreviaciones: APD - Arteria pulmonar derecha. API - Arteria pulmonar izquierda.

grama, resonancia magnética (RM), tomografía computada (TC), broncoscopia y angiografía.

La radiografía de tórax establece la localización del arco aórtico y la aorta descendente. El arco aórtico puede ser izquierdo (normal), derecho o indeterminado (doble arco aórtico). Se debe inspeccionar intencionadamente la tráquea para detectar zonas de compresión. Se puede identificar desviación traqueal, aunque ésta puede no ser aparente debido a la sombra producida por el timo en infantes y niños pequeños. La hiperinflación del pulmón derecho es común en pacientes con *sling* de la arteria pulmonar.

El esofagograma con bario es una técnica sencilla y barata en el diagnóstico de los anillos vasculares; sin embargo, su especificidad es baja **(Figura 40.10)**. Las diferentes proyecciones nos ayudan a establecer la localización del defecto de llenado producido por el anillo vascular y a diferenciarlo de una onda peristáltica, ya que el defecto producido por el anillo vascular persiste.[5] Existen cuatro patrones que caracterizan los diferentes tipos de anillos vasculares: 1) indentación anterior de la tráquea y posterior del esófago (anillo vascular); 2) tráquea normal, indentación esofágica posterior (arteria subclavia aberrante); 3) indentación traqueal posterior y esofágica anterior (*sling* pulmonar); y 4) muesca traqueal anterior, con esofagograma normal (compresión por la arteria innominada).[8,9]

El ecocardiograma está indicado principalmente para descartar lesión cardíaca congénita en los niños con episodios de cianosis. Dentro de las limitaciones del ecocardiograma se encuentra el que no permite la visualización de la vía aérea y, en cuanto a la detección de los anillos vasculares, ésta depende de la experiencia del operador y de la sospecha clínica de su presencia.

La resonancia magnética es la técnica de elección en muchos centros, ya que es una técnica no invasiva que puede caracterizar las arterias y venas sistémicas y pulmonares, el corazón, el árbol traqueobronquial y el tórax.[10] En los pacientes con doble arco aórtico o arco aórtico derecho con conducto arterioso izquierdo, se detectan cuatro vasos (en lugar de los tres que normalmente se observan) en el mediastino superior alrededor de la tráquea (signo de los cuatro vasos). Se pueden obtener reconstrucciones tridimensionales de alta calidad de las estructuras, permitiendo la delineación anatómica precisa. Generalmente se requiere anestesia general en niños pequeños para obtener imágenes de calidad diagnóstica, ya que su adquisición requiere múltiples episodios de apnea. La intubación y el manejo de la vía aérea pueden volverse difíciles, particularmente en pacientes con compresión de la vía aérea.

La tomografía computada es particularmente útil para demostrar el calibre traqueal, además de la localización, el grado y la extensión del estrechamiento traqueal. Aunque requiere de la administración de contraste potencialmente nefrotóxico y radiación ionizante, es mucho más rápida que la RM y por lo tanto requiere sedación con mucha menor frecuencia.

La broncoscopia debe reservarse para los pacientes con indicaciones especiales o problemas diagnósticos. Es una herramienta diagnóstica muy importante en los niños con estridor. En los casos de anillos vasculares, la broncoscopia demuestra compresión extrínseca de la tráquea (algunas veces pulsátil).

En la actualidad es excepcional la necesidad de realizar estudio de cateterismo cardíaco para angiografía, con fines diagnósticos.

TRATAMIENTO

El tratamiento quirúrgico está indicado en todos los pacientes con anillo vascular y síntomas por compresión. La sola existencia del anillo vascular no es una indicación para llevar al enfermo a cirugía ya que, en muchas ocasiones, cuando los síntomas son



Figura 40.9. Estudio tomográfico con reconstrucción que permite observar la compresión a nivel traqueal en un caso de doble arco aórtico.

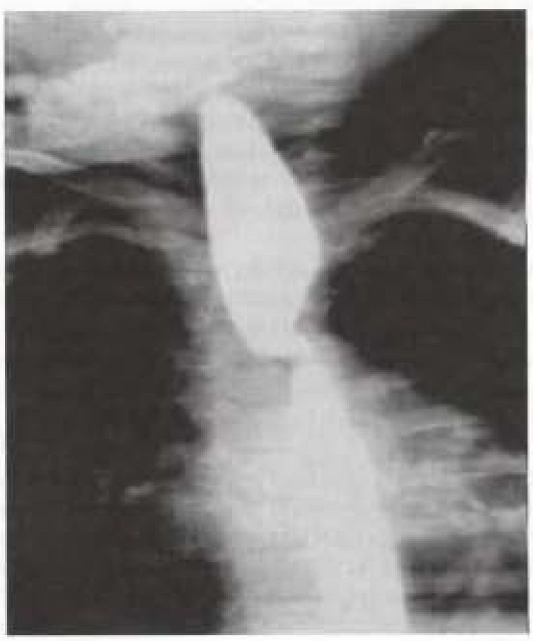


Figura 40.10. Esofagograma en el que se demuestra compresión esofágica en un niño con divertículo de Kommerell.

menores por una compresión mínima, con el crecimiento del niño pueden desaparecer. La reparación temprana y apropiada evita complicaciones serias como la muerte súbita o el daño traqueal, bronquial o esofágico significativo. En pacientes con síntomas vagos de dificultad para la deglución con subclavia derecha re-



Figura 40.11. Divertículo de Kommerell. La flecha señala el divertículo.

troesofágica, el tratamiento quirúrgico parece inefectivo porque la mayoría de los pacientes continúan con los síntomas.[11]

El abordaje del doble arco aórtico se realiza por medio de toracotomía izquierda. El tratamiento consiste en dividir el arco de menor tamaño sin comprometer el flujo sanguíneo de los vasos supraaórticos. La reparación se completa al liberar todas las bandas adhesivas alrededor del esófago en el área del anillo dividido. El estridor puede persistir hasta un año después de la corrección.

El abordaje quirúrgico del arco aórtico derecho también se realiza por toracotomía izquierda; el tratamiento se basa en dividir el ligamento arterioso. Si hay un divertículo de Kommerell asociado, se reseca o, si es pequeño, se sutura **(Figura 40.11)**.[11,12]

La reparación quirúrgica de un *sling* pulmonar se debe realizar tan pronto como se diagnostique. La reparación se lleva a cabo por medio de una esternotomía con bomba de circulación extracorpórea. La arteria pulmonar izquierda es seccionada de su origen en la arteria pulmonar derecha y se anastomosa al tronco de la pulmonar en una posición anterior a la tráquea.

REFERENCIAS

1. Kussman B, Geva T, McGowan F. Cardiovascular causes of airway compression. Pediatric Anesthesia 2004; 14: 60.
2. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, De León SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97:721.
3. Yoo S-J, Bradley TJ. Vascular rings, pulmonary arterial sling, and related conditions. En: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, et al.

Paediatric cardiology. 3rd edition. Philadelphia, USA: Churchill-Livingstone; 2010. p. 967.

4. Hardin R, Brevetti G, Sanusi M, et al. Treatment of symptomatic vascular rings in the elderly. Tex Heart Inst J 2003; 32:411.
5. Adkins RB Jr, Maples MD, Graham BS, et al. Dysphagia associated with an aortic arch anomaly in adults. Am Surg 1986; 52: 238.
6. Grathwohl KW, Afifi AY, Dillard TA, et al. Vascular rings of the thoracic aorta in adults. Am Surg 1999; 65: 1077.
7. Roesler M, De leval M, Chrispin A, et al. Surgical management of vascular ring. Ann Surg 1983; 197: 139.
8. Park SC. Symposium on pediatric otolaryngology. Vascular abnormalities. Pediatr Clin North Am 1981; 28: 949.
9. Berdon W. Rings, slings, and other things: Vascular compression of the infant trachea updated from the midcentury to the millennium—The legacy of Robert E. Gross and Edward B. Neuhauser. Radiology 2000; 216: 624.
10. Van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, et al. Imaging strategies for vascular rings. Ann Thorac Surg 1994; 57: 604.
11. Calderón-Colmenero J, Muñoz L, García Montes JA, et al. Diverticulum of Kommerell. Arch Cardiol Méx 2005; 75: 451.
12. Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring. J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 129: 1339.



UNIDAD

IX

ENFERMEDADES INFLAMATORIAS O INFECCIOSAS

Capítulo

41

Enfermedad de Kawasaki

La *enfermedad de Kawasaki* es una vasculitis de arterias de mediano calibre de etiología desconocida, que afecta principalmente a lactantes y preescolares con lesiones relevantes en piel, mucosas, ganglios linfáticos, articulaciones y corazón. La primera descripción fue realizada por Tomisaku Kawasaki en 1967, época en la cual se establecieron las bases para el diagnóstico que aún son vigentes.[1,2]

A partir de su descubrimiento, la entidad ha sido reconocida en todo el mundo y en niños de todos los grupos raciales, con mayor incidencia en grupos comunitarios de origen japonés o asiático (112 casos por cada 100 000 niños $\leq$ 5 años). En niños de origen latino se ha referido una incidencia de 11 casos por cada 100 000 niños menores de 5 años. La enfermedad se presenta, en la mitad de los casos, antes de los 2 años de vida, su pico de incidencia es entre los 13 y 24 meses de edad y, en un 80% aproximadamente, en menores de 4 años. Su frecuencia es mayor en el sexo masculino en una proporción de 1.5:1 a 1.7:1. Ha sido descrita una mayor incidencia, cerca de diez veces más grande, en hermanos de los niños que han padecido enfermedad de Kawasaki.[3] En algunos países, este padecimiento ha rebasado a la fiebre reumática como primera causa de cardiopatía adquirida en la edad pediátrica.

FISIOPATOLOGÍA

Se han propuesto algunos factores que pueden predisponer la aparición del padecimiento, como enfermedades de vías respiratorias superiores o cuadros gastrointestinales, que habitualmente lo anteceden en 1 a 3 días. Diversos estudios han tratado de asociar la entidad con exposición a medicamentos, factores de polución ambiental o diversos tóxicos, entre ellos el mercurio, sin haberse demostrado una asociación.

Entre las hipótesis más atractivas para explicar el origen de la entidad está la que invoca que es secundaria a un agente infeccioso que condiciona el desarrollo de la enfermedad sólo en pacientes con predisposición genética. La base genética de la susceptibilidad se desconoce. Su rara aparición en los primeros meses de vida sustenta que exista algún tipo de protección por anticuerpos maternos. En apoyo de la posible etiología infecciosa se señalan los siguientes hechos: una mayor incidencia en las estaciones de invierno y primavera; su predominio en lactantes y preescolares, lo que podría sugerir que en niños mayores y en adultos se desarrolle la entidad en forma subclínica por desarrollo de anticuerpos; su distribución geográfica; la presencia de brotes epidémicos y el que sea precedida por un padecimiento de vías respiratorias superiores.[4,5]

La similitud clínica entre la enfermedad de Kawasaki y el síndrome de choque tóxico ha motivado a diversos investigadores a tratar de establecer la posibilidad de que toxinas bacterianas producidas por microorganismos ubicados en la nasofaringe sean el origen de la entidad y expliquen la bien documentada remisión de los síntomas y signos de la enfermedad cuando se aplica gammaglobulina intravenosa.

Diversos agentes virales también han sido sugeridos como posible etiología de la enfermedad, entre ellos: adenovirus, herpes simple, virus de Epstein-Barr, parvovirus, rotavirus y retrovirus; de este último, su posible papel en la enfermedad se basa en la disminución de linfocitos T8 y la elevación de los linfocitos T4 observadas durante la fase aguda y subaguda de la entidad. La relación inversa entre linfocitos supresores y ayudadores se observa en pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida, por lo que se ha especulado sobre la implicación de los retrovirus.

Se han mencionado diversos agentes infecciosos, dentro de los cuales se encuentra una bacteria anaerobia: *Propionobacterium aches*, flora habitual de la piel, la cual fue aislada en ganglios linfáticos y sangre en algunos pacientes con la enfermedad de Kawasaki. También han sido detectados antígenos a nivel del epitelio bronquial y en los macrófagos en la pared de las arterias coronarias en un elevado porcentaje, cercano al 80%, de pacientes con enfermedad de Kawasaki fatal, pero no así en los controles, lo que puede sugerir que algún patógeno a nivel del tracto respiratorio puede estar asociado con la entidad nosológica.

Aunque se ha demostrado la elevación de todos los tipos de inmunoglobulinas, así como la presencia de complejos inmunitarios, la ausencia de consumo de complemento indica que la enfermedad de Kawasaki no es una enfermedad autoinmunitaria. Diversas citocinas proinflamatorias, como el factor de crecimiento endotelial vascular, el factor de necrosis tumoral y varias interleucinas, parecen desempeñar un importante rol en el proceso de la vasculitis.

Uno de los hallazgos más constantes en pacientes afectados por la enfermedad de Kawasaki es la hiperplaquetosis, que se piensa puede ser secundaria a una alteración del sistema reticuloendotelial por complejos inmunitarios. La presencia de otras alteraciones de la coagulación, como elevación del factor VIII y del fibrinógeno, aunada a la presencia de plaquetas hiperagregables, condiciona un estado de hipercoagulabilidad que pudiera ser condición determinante en la génesis de los problemas cardíacos que se observan en este padecimiento.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico continúa siendo clínico, y los criterios propuestos por el Dr. Kawasaki fueron confirmados por diversas asociaciones médicas y son aceptados de forma mundial. La enfermedad de Kawasaki presenta tres fases clínicas: *aguda*, *subaguda* y período de *convalecencia*. En la primera fase, con una duración promedio de entre 7 y 11 días, resaltan los siguientes síntomas y signos clínicos: hiperemia conjuntival, que afecta primordialmente la conjuntiva bulbar, sin exudado o presencia

de ulceraciones; papilas linguales prominentes o "lengua en fresa"; eritema labial, que progresa a inflamación, desarrollo de fisuras y sangrado; exantema maculopapular de inicio en tronco y extremidades o de tipo escarlatiniforme; fiebre elevada de hasta 40 °C, remitente con 2 a 4 picos por día (en niños no tratados la fiebre puede persistir más de 10 días, pero en pacientes tratados con ácido acetilsalicílico cede en 5 días aproximadamente y con gammaglobulina entre 24 y 48 h); linfadenopatía cervical unilateral, que ocurre en el 50 a 70% de los casos y que para considerarse como criterio diagnóstico debe medir más de 1.5 cm; las manos y los pies están edematosos, indurados, lo cual impide a los pacientes caminar o sostener objetos.[6]

La fase subaguda se inicia con la desaparición de la fiebre, pero persisten la irritabilidad, la anorexia y hay descamación perianal, en manos y pies. En un tiempo variable de 2 a 3 semanas, desaparece la gran mayoría de los signos de la enfermedad y da inicio la fase de convalecencia, que finaliza cuando se disipan todas las manifestaciones inflamatorias, lo que ocurre en buena parte de los casos a los 2 meses de iniciado el proceso. Tanto en la fase aguda como en la subaguda, se pueden desarrollar lesiones a nivel cardíaco. Las lesiones cardíacas pueden ser: miocarditis, pericarditis, alteraciones valvulares e infarto al miocardio; toda esta serie de alteraciones se presentan hasta en un tercio de los pacientes.

La miocarditis sobreviene en la fase aguda en un 20% de los pacientes y se debe sospechar ante la detección de taquicardia, signos de insuficiencia cardíaca, cardiomegalia y trastornos de la conducción como bloqueo AV de primer grado y alteraciones en el segmento ST y en la onda T. La alteración valvular más encontrada se sitúa en la mitral en un 10% de los pacientes y es secundaria a un proceso endocárdico o a disfunción de músculos papilares por miocarditis. Clínicamente se establece el diagnóstico al auscultar soplo sistólico regurgitante en foco mitral con irradiación hacia la axila.

Las lesiones en las arterias coronarias que se desarrollan son estenosis y dilataciones aneurismáticas. Estas últimas se presentan con mayor frecuencia en niños menores de un año y en pacientes que fueron manejados con esteroides. Se han informado como otros factores de alarma en relación con un posible involucro coronario los siguientes: fiebre prolongada o recurrente, leucocitosis ≥ 30 000 por mL y velocidad de sedimentación globular de ≥ 100 mm/h. La presencia de títulos elevados de tromboglobulina sérica también ha sido mencionada como un indicador con gran sensibilidad para detectar pacientes con riesgo de desarrollar aneurismas. Todas estas alteraciones sugieren que tanto la activación de plaquetas como una posible coagulopatía participan en el desarrollo de los aneurismas coronarios. Muchos de los cambios encontrados en los exámenes de laboratorio desafortunadamente no se presentan en la primera semana de la enfermedad, lo que retrasa el manejo de estos pacientes de riesgo. Se han mencionado aneurismas en otros niveles del árbol arterial, como axilar, ilíaco, renal y cerebral; sin embargo, han sido excepcionales las muertes consecutivas a la rotura de dichos aneurismas.[7]

El infarto del miocardio es la lesión más grave secundaria a la enfermedad, y se presenta con mayor frecuencia en la fase subaguda a causa de trombosis en la luz del aneurisma coronario. Entre 1 y 2 meses después de la fase aguda, se hacen menos manifiestas las células inflamatorias y se observa la formación de tejido conectivo fibroso, la íntima prolifera, se engrosa y finalmente se vuelve estenótica, siendo éste el mecanismo del infarto

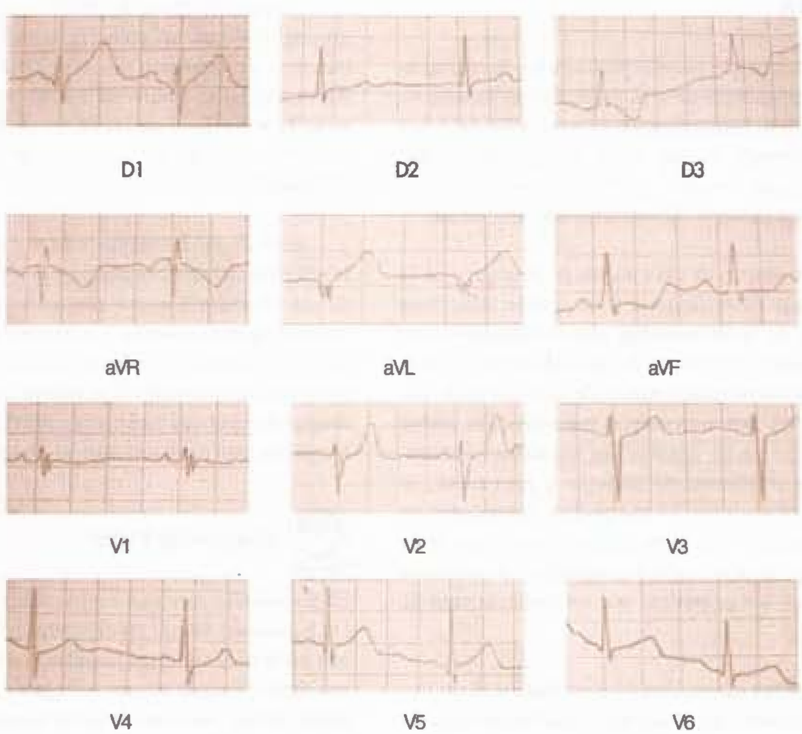


Figura 41.1. Electrocardiograma de paciente con enfermedad de Kawasaki e infarto agudo del miocardio anterior extenso.

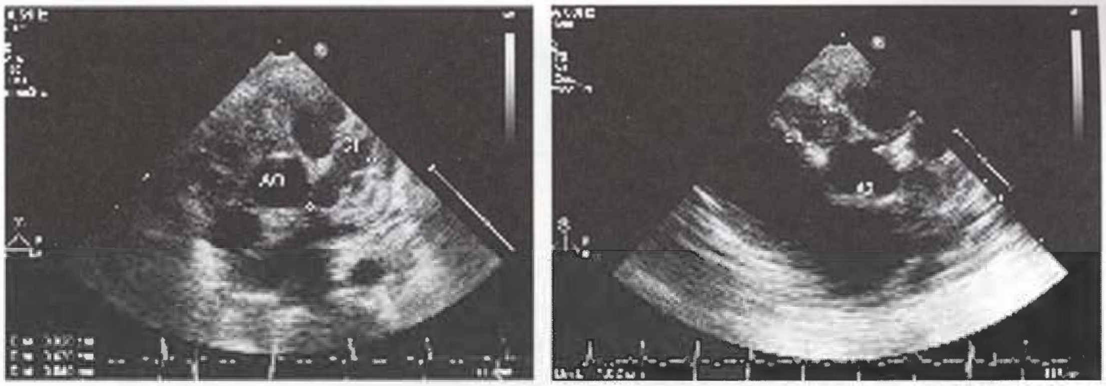


Figura 41.2. Ecocardiografía en eje paraesternal corto, en donde se ven las dilataciones aneurismáticas tanto en la arteria coronaria izquierda (figura derecha) como en la arteria coronaria derecha (figura izquierda). Abreviaciones: AO - Aorta. CI - Coronaria izquierda. CD - Coronaria derecha.

en la fase tardía. Aparece, por lo general, en la fase subaguda y se manifiesta por vómitos, palidez, mal estado general y dolor retroesternal, síntoma, este último, de difícil apreciación en lactantes y preescolares pequeños. El diagnóstico de la complicación se establece al encontrar cambios electrocardiográficos como ondas Q patológicas, desnivel del segmento ST y alteraciones en la onda T (Figura 41.1). A nivel sérico se puede encontrar elevación de enzimas del músculo cardíaco (deshidrogenasa láctica, creatinín fosfoquinasa y troponina I). La mortalidad secundaria referida a esta complicación va de 0.2 al 3%.

Otra de las lesiones asociadas a la enfermedad de Kawasaki es la artritis, que afecta diversas articulaciones, tanto pequeñas como grandes, y, cuando aparece, se correlaciona en forma temprana con lesiones sistémicas graves y de las arterias coronarias. El dolor abdominal y la diarrea son manifestaciones gastrointestinales frecuentes; el hidrocolecisto se presenta en un elevado porcentaje, cercano al 60%, y se puede diagnosticar por la detección de una masa en el cuadrante superior derecho asociado a elevación de bilirrubinas y transaminasas; en general se resuelve de manera espontáneamente. También se refiere la presencia de uretritis, manifestada como piuria estéril, y a nivel del sistema nervioso central puede haber meningitis aséptica con líquido cefalorraquídeo con niveles de glucosa y proteínas en rango normal y una celularidad de con predominio de mononucleares.

El diagnóstico de enfermedad de Kawasaki se establece de manera clínica por la presencia de cuando menos cinco de los siguientes signos: fiebre, hiperemia conjuntival, exantema polimorfo de predominio en tronco, alteraciones en cavidad oral y en extremidades como enrojecimiento, edema indurado y descamación en manos y pies, así como linfadenopatía cervical. En relación con los exámenes de laboratorio, en la fase aguda existirá aceleración de la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva se encontrará elevada. A partir del décimo día de iniciada la enfermedad, se puede encontrar trombocitosis.

En los pacientes en quienes se haya establecido o se sospeche el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki, deberá practicarse en forma semanal, por un mínimo de 2 semanas, un estudio ecocardiográfico, lapso en el que aparece y ocurre la mayor dilatación de los aneurismas coronarios. En la mayoría de los pacientes en los que se desarrollan este tipo de aneurismas, éstos remiten en un período que va de 6 a 24 meses. El ecocardiograma resulta de gran utilidad en la detección de aneurismas coronarios en la fase aguda de la enfermedad, así como para evaluar su disminución o resolución, con una sensibilidad cercana al 100% en lesiones proximales, reduciéndose significativamente hasta un 50% en presencia de lesiones distales (Figura 41.2). Se reitera su realización en las primeras dos semanas de la enfermedad y la repetición del estudio entre las 4 a 6 semanas y al año. Se considera anormal un diámetro coronario ≥ 3 mm en niños menores de 5 años o ≥ 4 mm en niños mayores de esa edad. Se denomina *aneurismas gigantes* a aquellos mayores de 8 mm o con un diámetro mayor a cuatro veces el diámetro normal de las coronarias. Este punto es importante porque los aneurismas menores de 8 mm pueden llegar a tener regresión hasta 2 años después de presentarse el evento agudo, y menos de la mitad de los mayores de 8 mm mostrarán regresión. También se considera relevante la presencia de segmentos coronarios con diámetros 1.5 veces más grandes que los segmentos previos.

En caso de descubrirse alteraciones coronarias como aneurismas o de sospecharse la presencia de lesión estenótica, deberá llevarse a cabo un estudio angiográfico (Figura 41.3). Los pacientes con lesiones graves deben ser seguidos muy de cerca e, independientemente de las evaluaciones ecocardiográficas, hay que realizarles electrocardiogramas de reposo y esfuerzo, monitoreo Holter y gammagrafía cardíaca con talio, con la finalidad de establecer un plan de control y un tratamiento adecuado. La resonancia magnética nuclear ha tomado un lugar importante para caracterizar tanto las lesiones coronarias como las arteriales en otros territorios, al igual que coadyuvar en la identificación del grado de lesión a nivel miocárdico (Figura 41.4). Está indicada la realización de un estudio hemodinámico y angiográfico cuando existe falla cardíaca congestiva, insuficiencia mitral persistente, sospecha clínica o por laboratorio de infarto al miocardio, así como por presencia de aneurismas persistentes.[7-9]

La información publicada respecto de la frecuencia de la enfermedad en México la describe como una entidad poco frecuente. No obstante, la identificación de pacientes con la enfermedad de Kawasaki es difícil en países donde el sarampión y otras enfermedades exantemáticas continúan teniendo una alta frecuencia, como es el caso de este país y de América Latina. En 1977 se publicó lo que parece ser el primer informe de enfermedad de Kawasaki en México, y es en 1988 cuando se reporta el primer

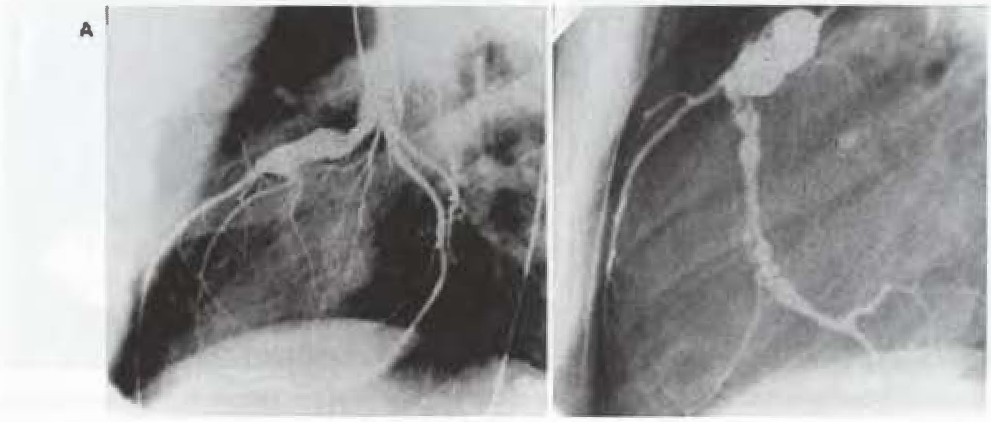


Figura 41.3. Angiografía coronaria en paciente con enfermedad de Kawasaki, que muestra dilataciones aneurismáticas de la arteria descendente anterior (A) y de la coronaria derecha (B).

caso con demostración ecocardiográfica de lesiones en las arterias coronarias. Es a partir de 1991 cuando se dan a conocer series de casos de diversas instituciones; sin embargo, aún no ha sido posible establecer la incidencia con precisión en la República mexicana. Es indudable que el mejor conocimiento de la enfermedad de Kawasaki, así como la disminución de las enfermedades como el sarampión, están dando como resultado una mejor detección de este padecimiento en nuestro medio.[10-13]

Ya que no existe una prueba diagnóstica de laboratorio específica para la enfermedad de Kawasaki, el diagnóstico tiene un sustento clínico y deben ser consideradas aquellas entidades nosológicas que se pueden parecer y con las que se debe establecer diagnóstico diferencial, por ejemplo: síndrome de Stevens-Johnson, escarlatina, síndrome de choque tóxico, sarampión, infección por Epstein-Barr, entre otros (Cuadro 41.1).

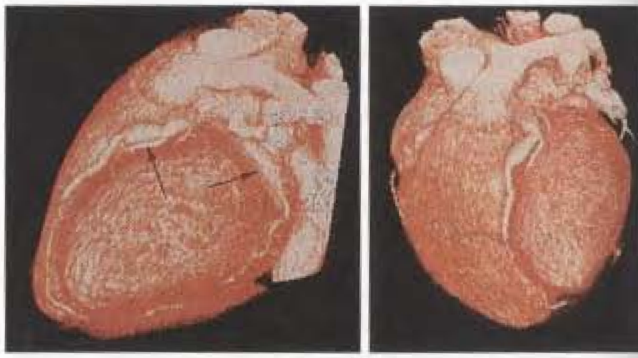


Figura 41.4. Reconstrucción tomográfica tridimensional en donde se aprecian aneurismas coronarios (flechas) en la enfermedad de Kawasaki.

Diagnóstico diferencial
Infecciones virales
• Sarampión • Adenovirus • Enterovirus • Epstein-Barr
Escarlatina
Síndrome del choque tóxico
Reacción de hipersensibilidad a medicamentos
Síndrome de Stevens-Johnson
Artritis reumatoidea juvenil
Leptospirosis
Acrodinia (reacción de hipersensibilidad al mercurio)

Cuadro 41.1. Diagnóstico diferencial.

TRATAMIENTO

Todo paciente en el que se sospeche el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki deberá ser hospitalizado, ya que esto facilitará el que se establezca el diagnóstico y permitirá evaluar la intensidad del cuadro.

Las metas del tratamiento médico en la fase aguda consisten en disminuir la actividad sistémica de la enfermedad y prevenir el desarrollo de alteraciones arteriales coronarias, como los aneurismas y la trombosis (Figura 41.5). El ácido acetilsalicílico es el medicamento de primera elección en el manejo de la enfermedad de Kawasaki. Se indica a dosis de 80 a 100 mg/kg/día divididos en cuatro dosis que se administran hasta que cede la fiebre y la velocidad de sedimentación globular y el número de plaquetas se normaliza.

En 1984 se inició el uso de gammaglobulina en asociación con ácido acetilsalicílico, demostrándose en diversos estudios una significativamente menor incidencia de aneurismas coronarios, por lo que en la actualidad se considera el tratamiento de elección para el manejo de la enfermedad de Kawasaki. La dosis a la cual se indica la gammaglobulina es de 2 g/kg en un lapso de 10 a 12 h, salvo que exista insuficiencia cardíaca, ante la cual su aplicación se hace más lenta, en un lapso de 2 a 4 días. El mecanismo por el cual la gammaglobulina produce mejoría y reduce la incidencia de lesiones coronarias aún es desconocido. Se ha aducido que actúa

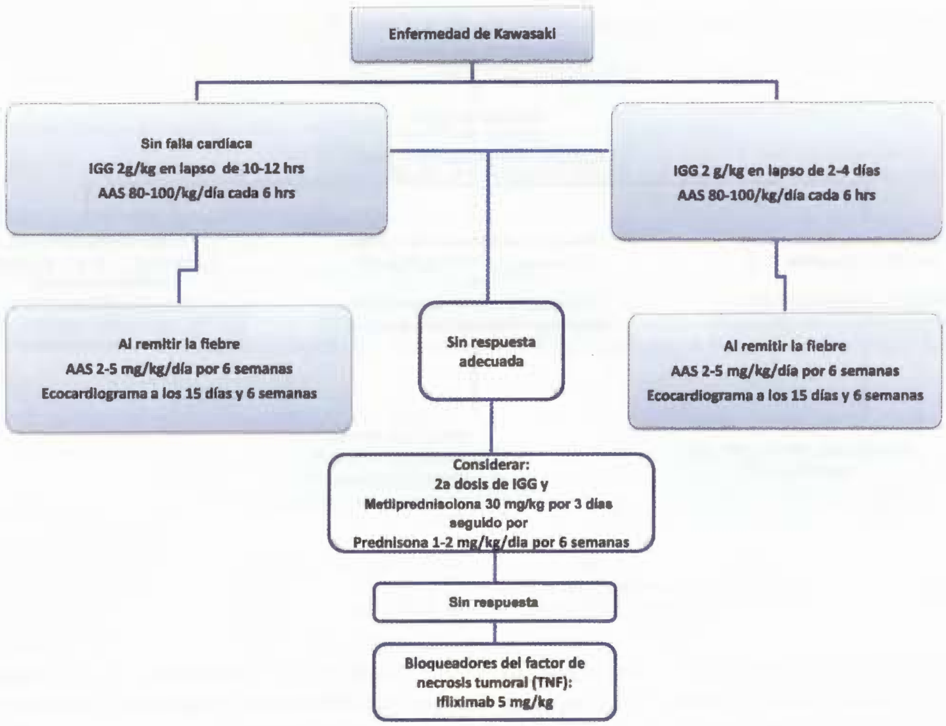


Figura 41.5. Esquema que muestra el manejo farmacológico de la enfermedad de Kawasaki en la fase aguda.

como un potente inmunomodulador que neutraliza toxinas bacterianas además de bloquear la acción de citocinas proinflamatorias.[14]

En aquellos pacientes en los que, posterior a la administración de la gammaglobulina, la fiebre persiste o nuevamente se presenta, se debe indicar una segunda dosis, la cual no debe aplicarse antes de 48 horas de la administración previa. Se ha mencionado una serie de parámetros que predicen una mala respuesta a la gamma-globulina, como son: proteína C reactiva elevada ($\geq$ 10 mg/dL), deshidrogenasa láctica alta ($\geq$ 590 UI/L), hemoglobina $\leq$ 10 g/dL, así como sodio $\leq$ 133 mmol/L y aumento de alanín aminotransferasa ($\geq$ 100 UI/L), por lo que los pacientes con estas alteraciones deben ser considerados candidatos a recibir una dosis inicial mayor de gammaglobulina, de 3 a 4 g/kg, con miras a disminuir la probabilidad de desarrollo de aneurismas.[15,16]

Dado que se encontró una mayor incidencia de aneurismas coronarios en pacientes manejados con esteroides en comparación con los tratados con ácido acetilsalicílico, se dejó de utilizar este fármaco; sin embargo, diversos grupos lo han vuelto a aplicar en aquellos pacientes que no responden favorablemente al tratamiento convencional y también en pacientes con miocarditis severa o en choque cardiogénico. El esteroide más empleado es la metilprednisolona a dosis de 30 mg/kg administrado por vía intravenosa en 2-3 h cada 24 h por 3 días.[16-18]

En pacientes en la fase aguda y subaguda de la entidad con aneurismas coronarios grandes, se han utilizado medicamentos como el abciximab, un inhibidor de los receptores IIb/IIa, lográndose una regresión de los aneurismas, por lo que se ha considerado que el fármaco puede actuar promoviendo el remodelado vascular. El medicamento se administra por vía intravenosa en dosis de 0.25 mg/kg (impregnación), seguido de una infusión para 12 h calculada a 0.125 µg/kg/min. También se han empleado en pacientes refractarios al tratamiento anticuerpos monoclonales para citocinas proinflamatorias; entre ellas destaca infliximab, anticuerpo contra el factor de necrosis tumoral. Si bien se desconoce su efectividad en la reducción de la incidencia de lesiones coronarias, su aplicación puede ser considerada en pacientes resistentes al manejo con inmunoglobulinas y esteroides.[21,22]

En los pacientes que no han desarrollado anormalidades coronarias en un período de 30 a 45 días de iniciado el padecimiento, el ácido acetilsalicílico podrá ser suspendido. En los pacientes con alteraciones coronarias se deberá mantener el tratamiento con este fármaco a dosis de 5 mg/kg/día en una sola dosis, así como clopidogrel 1 mg/kg/día hasta la remisión de las lesiones coronarias (**Figura 41.6**).[23] Se considera que cerca de la mitad de los pacientes con enfermedad de Kawasaki desarrollan dilatación de arterias coronarias, y 10 a 20 % de éstos, aneurismas. Aunque el aneurisma coronario aparezca en la fase aguda, más de la mitad de los enfermos muestran regresión de la lesión y sólo en aproximadamente el 30% se establecen lesiones oclusivas del árbol coronario. Por lo anterior, la sola presencia de aneurismas no es indicativa de cirugía. En individuos con grandes aneurismas de más de 8 mm o con aneurismas múltiples, se registra una alta incidencia de infarto al miocardio, por lo que el tratamiento quirúrgico generalmente se reserva para estos sujetos. En caso de encontrar una lesión oclusiva en una o más de las arterias coronarias principales y el área miocárdica irrigada sea viable, estará indicada la revascularización miocárdica.[24]

La identificación de la región isquémica puede ser determinada mediante prueba de esfuerzo estándar o con talio 201. Es

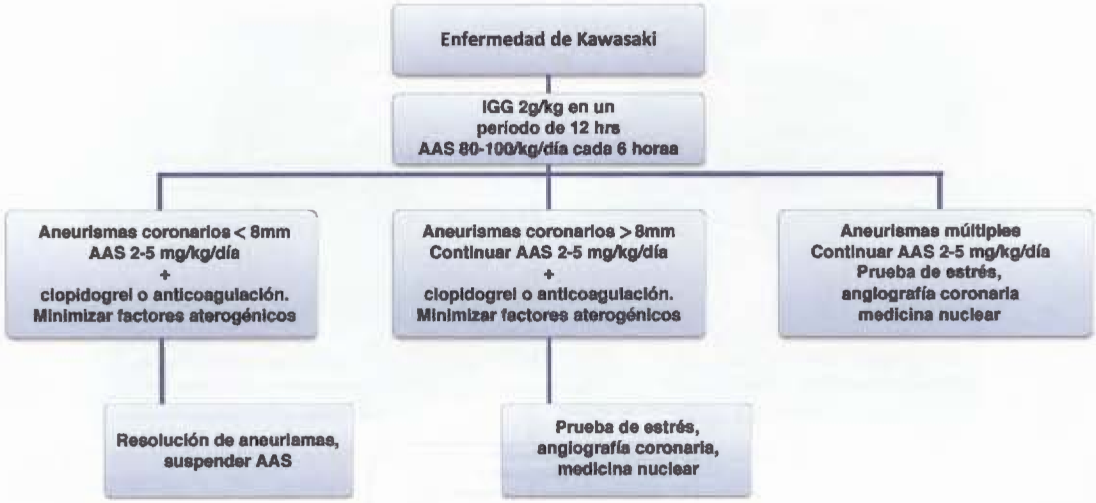


Figura 41.6. Protocolo de manejo en presencia de aneurismas coronarios.

importante tener en cuenta algunos antecedentes, como historia de angina de pecho o de infarto al miocardio. Aunque los niños sean pequeños, es necesaria la realización de ventriculografía izquierda y angiografía coronaria selectiva para una adecuada determinación de la indicación y el tipo de cirugía a llevar a cabo.

El manejo de los eventos coronarios agudos en la enfermedad de Kawasaki aún no está perfectamente establecido y muchas de las conductas seguidas son extrapoladas del manejo que se aplica en los pacientes adultos con cardiopatía isquémica aterosclerosa. En adultos con aterosclerosis, la oclusión es secundaria a la rotura de la placa con exposición de la membrana basal del endotelio, con la consecuente activación de la cascada de la coagulación; mientras tanto, en la enfermedad de Kawasaki existe edema y hasta necrosis del músculo liso de arterias coronarias, así como fragmentación de la lámina interna y externa que finalmente condicionan el desarrollo del aneurisma. La trombosis es el mecanismo por el cual se puede presentar isquemia, y en la fase de convalecencia la íntima prolifera, se engrosa y puede, finalmente, provocar estenosis.

Diversos autores señalan que la gran mayoría de los infartos miocárdicos se presentan durante el primer año de la enfermedad y sólo aproximadamente un tercio después de este lapso. De los pacientes que sufren infarto al miocardio, el 22% fallecen en el primer ataque, y de los sobrevivientes, un 16% presentan un segundo episodio.

Para el tratamiento del evento isquémico agudo, como medicamentos para restablecer la perfusión coronaria se han utilizado estreptoquinasa y activador tisular del plasminógeno, con resultados variables.

En las lesiones crónicas que condicionan isquemia miocárdica, se ha empleado el tratamiento intervencionista con angioplastia con balón y la colocación de *stent*. Este tratamiento se indica cuando se detectan lesiones únicas de segmentos cortos, situación que es poco frecuente en estos pacientes, que en su mayoría presentan lesiones múltiples.

Dado que la permeabilidad a largo plazo de los injertos de vena safena para revascularización coronaria es inadecuada, reportándose obstrucción de los hemoductos desde el primer año postoperatorio, en la actualidad se considera que la cirugía de revascularización de elección debe ser los hemoductos arteriales. En niños el injerto de arteria mamaria interna puede ser de elección, ya que se ha encontrado una mayor permeabilidad a largo plazo con baja mortalidad (alrededor de un 5%); como causas postoperatorias de muerte se ha referido infarto perioperatorio, falla ventricular izquierda, arritmias y oclusión tardía del injerto.[25-27]

Un punto cardinal a considerar es el momento de indicación quirúrgica de la revascularización coronaria. En aquellos niños con aneurismas gigantes mayores de 8 mm de diámetro, menos de la mitad presentan regresión del aneurisma, y el riesgo de estenosis al momento de su involución es mayor. La cirugía se debe realizar en forma ideal antes de que acaezca el infarto al miocardio o que la isquemia condicione falla ventricular (**Cuadro 41.2**).

Es importante destacar que en los pacientes que presentaron enfermedad de Kawasaki es mayor el riesgo de desarrollar aterosclerosis temprana secundaria a la vasculitis, por lo que resulta primordial su seguimiento y el control de los factores de riesgo coronario.

REFERENCIAS

1. Calderón-Colmenero J. Síndrome de Kawasaki. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 409.
2. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. Clinical observation of 50 patients. Jpn J Allergy 1967; 16: 178.
3. Rodríguez R, Carbajal L, Reynés JN, et al. Abordaje diagnóstico y terapéutico de la enfermedad de Kawasaki. Acta Pediatr Mex 2006; 27(1): 36.
4. Benseler SM, McCrindle BW, Silverman ED, et al. Infections and

I.	**Pacientes sin alteraciones en las arterias coronarias, determinado por estudio ecocardiográfico.**
	a. No se requiere mantener tratamiento antiagregante plaquetario después de 8 semanas de iniciada la enfermedad. b. No hay necesidad de restricción física. c. Se aconseja revisión y dar pautas de prevención de riesgo cardiovascular cada 5 años.
II.	**Pacientes con ectasia transitoria o dilatación que desaparece entre las 6-8 semanas de iniciada la enfermedad.**
	a. No se requiere mantener tratamiento antiagregante plaquetario. b. No hay necesidad de restricción física. c. Se aconseja revisión y dar pautas de prevención de riesgo cardiovascular cada 3 a 5 años. d. No requiere de realización de angiografía coronaria.
III.	**Pacientes con aneurisma coronario único de tamaño pequeño (≤ 3 mm) o mediano (≤ 6 mm) definido por ecocardiografía.**
	a. Indicación de antiagregantes plaquetarios hasta regresión de aneurisma. b. Actividad física sin restricción en la primera década de la vida, evitando deportes de alto impacto o contacto. En la segunda década de la vida se sugiere prueba de estrés para evaluación de perfusión miocárdica. c. Seguimiento anual con electrocardiograma y ecocardiograma. Pruebas para evaluar perfusión miocárdica cada 2 años, en mayores de 10 años. d. Realización de angiografía coronaria al demostrar isquemia miocárdica.
IV.	**Pacientes con aneurismas grandes (≥ 6 mm) o con aneurismas múltiples.**
	a. Uso de antiagregantes plaquetarios combinados (ácido acetilsalicílico-clopidogrel) o anticoagulación con cumarínicos con INR de 2.0-2.5 o heparina de bajo peso molecular. b. Recomendaciones de actividad física basadas en prueba de estrés para evaluación de perfusión miocárdica, debiéndose evitar deportes de alto impacto o contacto. c. Seguimiento semestral con electrocardiograma y ecocardiograma. Pruebas para evaluar perfusión miocárdica en forma anual. Deben ser monitorizados factores de riesgo para aterosclerosis. d. Se debe realizar angiografía coronaria selectiva entre 6 y 12 meses después de la recuperación de la fase aguda de la enfermedad. Posteriormente sólo en caso de demostrar signos de isquemia miocárdica o cuadro clínico sugestivo.
V.	**Pacientes con obstrucción de arteria coronaria demostrada por angiografía.**
	a. Uso de antiagregantes plaquetarios combinados (ácido acetilsalicílico-clopidrogrel) o anticoagulación con cumarínicos con INR de 2.0-2.5 o heparina de bajo peso molecular. b. β-bloqueadores para reducir el consumo miocárdico de oxígeno. c. Recomendaciones para actividad física basadas en prueba de estrés para evaluación de perfusión miocárdica, evitando deportes de alto impacto o contacto. d. Seguimiento semestral con electrocardiograma y ecocardiograma. Pruebas para evaluar perfusión miocárdica en forma anual. Deben ser monitorizados factores de riesgo para aterosclerosis. e. Se debe realizar angiografía coronaria selectiva para definir opciones quirúrgicas o intervencionistas. Posteriormente sólo repetir en caso de cuadro clínico sugestivo o al demostrar signos de isquemia miocárdica o en pacientes que fueron llevados a revascularización o angioplastia con balón y colocación de stent.
Modificado de: Newburger JW, et al. Circulation	

Cuadro 41.2. Niveles de riesgo.

Kawasaki disease: Implications for coronary artery outcome. Pediatrics 2005; 116: 760.

5. Burns JC, Kushner HI, Bastian JF, et al. Kawasaki disease: A brief history. Pediatrics 2000; 106: 1.
6. Brogan PA, Bose A, Burgner D, et al: Kawasaki disease: an evidence based approach to diagnosis, treatment, and proposals for future research. Arch Dis Child 2002; 86: 288.
7. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease. Circulation 2004; 110: 2747.
8. Minich LLA, Sleeper LA, Atz AM, et al. Delayed diagnosis of Kawasaki disease: what are the risk factors? Pediatrics 2007; 120: 1434.
9. Simonini G, Rose CD, Vierucci A, et al. Diagnosing Kawasaki syndrome: the need for a new clinical tool. Rheumatology 2005; 44: 959.
10. González-Galnares M, Urban-Vázquez H, Santamaría-Díaz H, Gorbea-Robles MC. Enfermedad de Kawasaki en México: análisis de 13 casos. Bol Med Hosp Infant Mex 1991; 48: 409.
11. Rodríguez RS. Síndrome linfomucocutáneo. Bol Med Hosp Infant Mex 1991; 48: 409.
12. Vargas-Barrón J, Andrade-Freire A, Attie F. Diagnóstico con ecocardiografía bidimensional y Doppler de aneurisma coronario en un niño mexicano con enfermedad de Kawasaki. Arch Inst Cardiol Mex 1988; 58: 227.
13. Vizcaíno-Alarcón A, Arévalo-Salas A, Rodríguez-López AM, Sadowinski-Pine R. Enfermedad de Kawasaki en niños mexicanos. Bol Med Hosp Infant Mex 1991; 48: 398.
14. Newburger JW. For the U.S. multicenter Kawasaki study group: Preliminary results of the multicenter trial on IVGG treatment of Kawasaki

disease with single infusion vs. for infusion regimen. Ped Res 1990; 27(Suppl 2): 22.
15. Fukunishi M, Kikkawa M, Hamana K, et al. Prediction of non-responsiveness to intravenous high-dose gamma-globulin therapy in patients with Kawasaki disease at onset. J Pediatr 2000; 137: 172.
16. Kobayashi T, Inoue Y, Takeuchi K, et al. Prediction of intravenous immunoglobulin unresponsiveness in patients with Kawasaki disease. Circulation 2006; 113: 2606.
17. Hashino K, Ishii M, Iemura M, et al. Re-treatment for immune globulin-resistant Kawasaki disease: a comparative study of additional immune globulin and steroid pulse therapy. Pediatr Int 2001; 43: 211.
18. Newberger JW, Sleeper I, McCrindle B, et al. Randomized trial of pulsed corticosteroid therapy for primary treatment of Kawasaki disease. N Engl J Med 2007; 356: 663.
19. Shulman ST. Is there a role for corticosteroids in Kawasaki disease? J Pediatr 2003; 142: 601.
20. Williams RV, Wilke VM, Tani LY, Minich LL. Does abciximab enhance regression of coronary aneurysm resulting from Kawasaki disease? Pediatrics 2002; 109: e4.
21. Rowley AH, Shumlman ST, Spike BT, et al. Oligoclonal IgA response in the vascular wall in acute Kawasaki disease. J Inmunol 2001; 166: 1334.
22. Weiss JE, Eberhard BA, Chowdhury D, Gottlieb RS. Infliximab as a novel therapy for refractory Kawasaki disease. J Rheumatol 2004; 31: 808.
23. Finkelstein Y, Nurmohamed L, Avner M, et al. Clopidogrel use in children. J Pediatr 2005; 147: 657.
24. Yamauchi H, Ochi M, Fuji M, et al. Optimal time of surgical treatment for Kawasaki coronary artery disease. J Nippon Med Sch 2004; 71(4): 279.
25. Cervantes-Salazar JL, Calderón-Colmenero J, García-Montes JA, et al. Enfermedad de Kawasaki, conceptos sobre la cirugía de revascularización coronaria en edad pediátrica. Arch Cardiol Mex 2006; 76: 75.
26. Kitamura S. The role of coronary bypass operation on children with Kawasaki disease. Coronary Artery Disease 2002; 13: 437.
27. Kitamura S. Surgical management for cardiovascular lesions in Kawasaki disease. Cardiol Young 1991; 1: 240.

Capítulo

Fiebre reumática y cardiopatía reumática 42

Dr. Juan Calderón-Colmenero, Dra. Regina Viesca Lobatón y Dr. Alberto Aranda Frausto

La *fiebre reumática* es una enfermedad aguda de etiología autoinmune postinfecciosa en la que se presenta una respuesta sistémica inflamatoria generalizada que puede afectar articulaciones, sistema nervioso, corazón y piel. Ocurre en personas susceptibles que se exponen a algunas cepas reumatogénicas del estreptococo β-hemolítico del grupo A. Para que aparezca la enfermedad es necesario que se combinen factores relacionados tanto al huésped y al agente causal como al medio ambiente. Su mayor importancia radica en que puede provocar lesiones valvulares residuales con alta morbimortalidad, especialmente en sujetos con carditis grave en el ataque inicial de fiebre reumática, o con recurrencias frecuentes.[1] Se han descrito como agentes causales las cepas reumatogénicas del estreptococo β-hemolítico del grupo A de Lancefield. Sin embargo, aunque las infecciones estreptocócicas son muy frecuentes en la población infantil, sólo un grupo pequeño de individuos desarrolla fiebre reumática (≤ 1%).[2-5]

La incidencia mayor se encuentra entre los 5 y los 15 años, con pico máximo a los 8 a 9 años y descenso posterior. Este espectro de edad coincide con la de la faringoamigdalitis estreptocócica, la cual es más frecuente en edad escolar y disminuye en la adolescencia y la edad adulta. Se ha sugerido que las presentaciones más precoces están facilitadas por el ingreso temprano de los niños a la escuela. En cuanto al género, no hay diferencias con excepción de la corea de Sydenham, que se presenta más en la población femenina.[1,5]

Se han detectado poblaciones de mayor incidencia, como algunos grupos aborígenes de Nueva Zelanda y Australia.[5,6] Existe susceptibilidad genética, ya que es mayor la incidencia de fiebre reumática en hijos o hermanos de pacientes reumáticos,[1] así como en gemelos monocigotos, a diferencia de los dicigotos. El modo de transmisión no es claro, y es probable que intervengan tanto la herencia como el medio familiar. La presencia de varios alelos y haplotipos HLA clase II se ha asociado con riesgo o protección para cardiopatía reumática, entre ellos HLA-DR7.[5,7] Aquellos pacientes que han presentado ya episodios de fiebre reumática tienen un mayor riesgo de padecer nuevos ataques (susceptibilidad adquirida).[1]

La zona geográfica, el clima y el estrato socioeconómico se han reportado como los factores ambientales más importantes, aunque hay discrepancias al respecto. En México, Chávez[8] señaló una mayor incidencia en clima templado y húmedo, en áreas con mayor altitud sobre el nivel del mar y en los meses de invierno, que es cuando las infecciones estreptocócicas son más frecuentes.

La incidencia, gravedad del primer ataque, carditis grave, mortalidad y lesiones residuales han disminuido notablemente con respecto la década de 1940, cuando fue descrita, especialmente en países desarrollados, lo que se atribuye a cambios socioeconómicos favorables y tal vez a una disminución en la virulencia del estreptococo[5,9,10] y al reemplazo de tipos reumatogénicos del estreptococo con tipos no reumatogénicos. Sin embargo, aún ocurren algunos brotes aislados en países desarrollados, y sigue siendo endémico en países no desarrollados donde coexisten pobreza, hacinamiento, desnutrición e insuficiente atención médica.

La secuela más significativa es la cardiopatía reumática, que es la cardiopatía adquirida más común en la infancia. Según la Organización Mundial de la Salud, aproximadamente 471 000 pacientes presentan un ataque de fiebre reumática aguda al año. De ellos, 336 000 son niños de 5 a 14 años y 95% provienen de países subdesarrollados.[6,9]

De todos los casos de fiebre reumática aguda, entre el 55 y 60% desarrollarán cardiopatía reumática cada año si se trata de un solo ataque, y hasta el 80% de los pacientes padecerán más de una recurrencia o con carditis grave. Se reporta que 2.4 millones de niños de 5-14 años están afectados con cardiopatía reumática, 79% de los cuales viven en países en vías de desarrollo. Se reportan 492 000 muertes al año por cardiopatía reumática, de las cuales 468 000 ocurren en países subdesarrollados.[1,11]

En una revisión realizada en el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*[12] en la que se compararon dos decenios (1950-60 y 1970-80), la mortalidad en relación con la gravedad de la carditis disminuyó del 25 al 8%, y en los últimos cinco años, al 2%.[1] Aunque no se encontraron cambios significativos en la incidencia de cardiopatía residual, se observó en material de necropsia[13] y, más recientemente, en un grupo de pacientes estudiados con ecocardiografía que las lesiones plurivalvulares tienen una frecuencia significativamente menor.[1]

A partir de la década de los cuarenta, la introducción de la profilaxis secundaria con penicilina en países desarrollados redujo en forma significativa la frecuencia de los ataques y de las lesiones plurivalvulares.[1,5,9] En nuestro medio, el impacto causado por el beneficio de la profilaxis secundaria y posteriormente por la primaria se manifestó en forma importante a partir de la década del setenta.[1] Actualmente se está trabajando en el desarrollo de vacunas.

FISIOPATOLOGÍA

Aún no se encuentran completamente aclarados todos los mecanismos inmunológicos involucrados en la presentación de los episodios de fiebre reumática. La historia natural inicia con la infección faríngea con estreptococo β-hemolítico del grupo A, en la que se absorben productos de degradación que actúan como antígeno. Algunos componentes antigénicos celulares son: proteína M, peptidasa C5a del estreptococo y carbohidrato del grupo A; y entre los componentes antigénicos extracelulares encontramos: estreptolisina O (SLO) y S, desoxirribonucleasa (DNA-asa), isoenzimas A, B, C y D, hialuronidasa y estrepto-

Antígeno estreptococo β hemolítico	Antígeno humano con el que presenta reacción cruzada
Ácido hialurónico N-acetilglucosamina cápsula	Tejido articular
Proteína M, hidrato de carbono del grupo A y N-acetilglucosamina de pared celular	Tropomiosina, miosina y glucoproteínas cardíacas
Lipoproteínas en protoplasma	Tejido neurológico, afectan ganglios basales (caudado y putamen)

Cuadro 42.1. Componentes implicados en la reacción cruzada en la fiebre reumática.

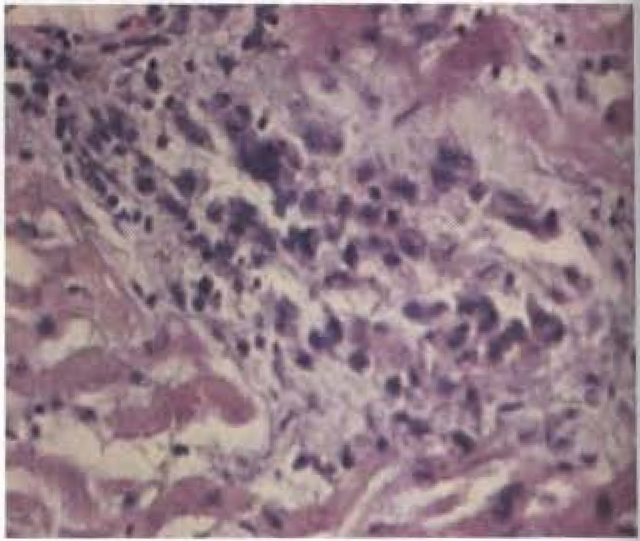


Figura 42.1. Histología del nódulo de Aschoff. Se observa en el miocardio, un cúmulo de células inflamatorias con núcleos grandes y citoplasma abundante. En dos de ellas se aprecia la cromatina en forma de "sacacorchos" descrita por Anischow; las otras tienen núcleos redondos de cromatina heterogénea "en ojos de búho", descritas por Aschoff. La necrosis del tejido conjuntivo remeda fibrina del tipo "necrosis fibrinoide".

quinasa. Al ser identificados por los macrófagos y presentados a los receptores de células T, se liberan citocinas que activan las células B, las cuales producen inmunoglobulinas que, por mimetismo, provocan una reacción cruzada contra tejidos del corazón, cerebro, articulaciones y piel (**Cuadro 42.1**).[4,7]

También se ha identificado una región de la colágena IV (región CB3) como el sitio de unión al péptido asociado a fiebre reumática (PARF, por sus siglas en inglés) que se encuentra en la proteína M del estreptococo. La interacción de éstos es un disparador de la generación de anticuerpos colágena-específicos.[14]

Los anticuerpos contra el carbohidrato del grupo A reaccionan contra el endotelio valvular promoviendo inflamación, expresión de VCAM-1. El endocardio inflamado atrae células T activadas que expresan respuesta Th1 y producción de TNF-α e INF-γ. Este tipo de respuesta, así como la presencia de algunas células productoras de IL-4 en los tejidos valvulares, contribuye a la persistencia y progresión del proceso inflamatorio que condiciona la lesión de la válvula cardíaca.[7,15]

Diversos serotipos del estreptococo β-hemolítico han sido asociados al desarrollo de fiebre reumática, aunque destacan el 1, 3, 5, 6, 14, 18 y 24. Dependiendo de la susceptibilidad del huésped y de la reumatogenicidad del agente causal, algunos pacientes desarrollan carditis grave o recurrencia del ataque agudo, lo cual se correlaciona estrechamente con las secuelas valvulares y el número de válvulas afectadas.

DIAGNÓSTICO

La reacción inflamatoria exudativa y proliferativa del tejido mesenquimatoso es más intensa en el miocardio, en el endocardio y en el pericardio. En el miocardio, produce un tipo de lesión muy característica que se considera patognomónica de fiebre reumática, que es el *granuloma de Aschoff*; éste es el resultado de la lesión a las fibras miocárdicas y el tejido conectivo circundante. Mide de 1 hasta 10 mm de largo y se ubica principalmente en el endocardio mural o en el intersticio miocárdico. Los componentes del granuloma, también conocidos como *cuerpos de Aschoff*, están formados por células de Aschoff, células de Anitschkow, células plasmáticas, linfocitos, material fibrinoide, edema, bandas colágenas fragmentadas y polimorfonucleares.[1,16]

Los cuerpos de Aschoff tienen valor diagnóstico tanto de ataque agudo como de actividad reumática subclínica o como una lesión residual a un ataque previo. En la fase cicatrizal de los granulomas, sólo se encuentra tejido fibroso, en el que no es posible reconocer el carácter granulomatoso de la lesión. Estas áreas de fibrosis son de extensión variable, sobre todo en el miocardio del ventrículo izquierdo, y pueden contribuir a una disminución en la capacidad contráctil, hecho que puede ser muy significativo en algunos sujetos que, a pesar de someterse a cirugía valvular, evolucionan con falla ventricular (**Figura 42.1**).

En la miocarditis reumática, no sólo se encuentran las lesiones específicas señaladas previamente, sino que también existe un infiltrado inflamatorio difuso inespecífico con histiocitos, linfocitos y polimorfonucleares acompañados de edema intersticial y daño en las células miocárdicas; este proceso inflamatorio inespecífico es más importante que los cuerpos de Aschoff, y puede ser tan difuso en el intersticio que es el causante de diversos grados de insuficiencia cardíaca que podría conducir a la muerte. También se ve afectado el endocardio tanto mural como valvular. En el endocardio mural, el más alterado es el atrio izquierdo, el cual se torna áspero y grueso en algunas áreas que se conocen como *placas de McCallum*; pero fundamentalmente resulta afectado el endocardio valvular sobre los bordes de las valvas y sus cuerdas tendinosas, lo que constituye la valvulitis que puede producir grados variables de regurgitación, situación que contribuye a la dilatación cardíaca (**Figura 42.2**). Estas alteraciones pueden ser reversibles a un grado que, aunque estén presentes, no provoquen irregularidades hemodinámicas reconocibles por la clínica. No obstante, en la mitad de los casos, al cicatrizar o "curar" el proceso inflamatorio agudo,



Figura 42.2. Endocarditis reumática aguda en válvula aórtica: se observan múltiples vegetaciones, cafés rojizos, pequeños, en el borde libre de los velos semilunares de la válvula aórtica. La superficie endarterial aórtica es blanca y lisa, y se aprecia un orificio coronario.



Figura 42.3. Endocarditis reumática aguda en válvula mitral: se observan numerosas vegetaciones en el borde libre del velo que remedan "gotas de rocío que cuelgan de una hoja y están a punto de desprenderse".

las valvas se engrosan, se retraen y se deforman, y las cuerdas tendinosas se acortan o las comisuras se fusionan, lo que da como resultado una lesión permanente, y se constituye así la cardiopatía reumática residual al ataque agudo de fiebre reumática. Después de algunos años, las valvas así alteradas pueden calcificarse (Figuras 42.3 y 42.4).

Desde el punto de vista clínico, las válvulas del lado izquierdo del corazón son las más afectadas, y de ellas, la mitral más que la aórtica; la lesión mitral aislada, en nuestro medio,[13] constituye entre el 60 y 75% de los casos, y la aórtica aislada, como lesión única, entre el 3 y 5%; las combinadas (mitroaórticas) representan entre el 20 y 30%.

En la edad pediátrica, la alteración valvular mitral residual al ataque reumático produce fundamentalmente regurgitación en un

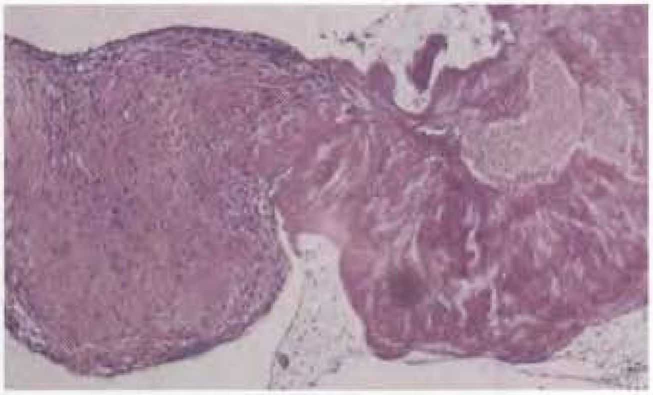


Figura 42.4. Histología de la vegetación localizada en el borde libre de un velo valvular. A la derecha de la foto el velo y a la izquierda la vegetación formada por fibrina con detritus celulares de leucocitos polimorfonucleares.



Figura 42.5. Endocarditis reumática crónica activa. Se observa el velo mayor de la válvula mitral con retracción cicatrizal del velo, acortamiento y engrosamiento de cuerdas tendinosas con aproximación de los músculos papilares al velo, hallazgos que indican cronicidad. Pero el borde libre es rojo y hay una vegetación "en gota de rocío" en el borde libre, hallazgos que indican actividad.



Figura 42.6. Endocarditis reumática crónica cicatrizal. Hay engrosamiento fibroso cicatrizal en el borde libre de los velos, con acortamiento, engrosamiento y fusión de cuerdas tendinosas que ocasionan que los músculos papilares se aproximen al borde libre.

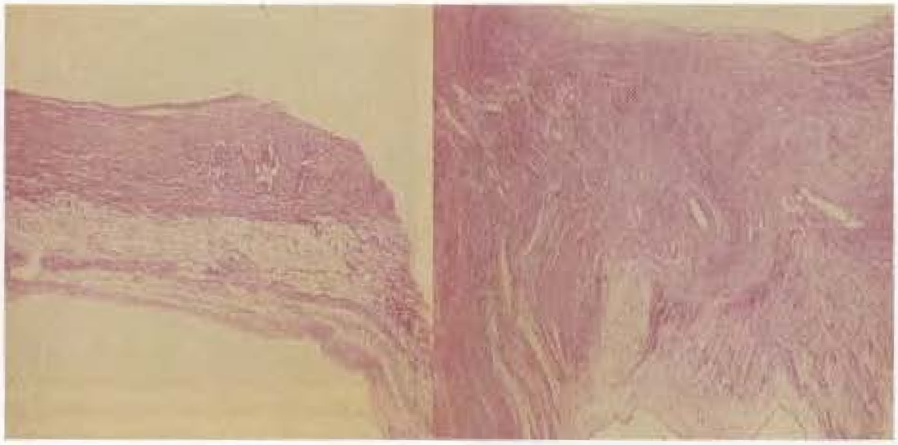


Figura 42.7. Histología de dos velos valvulares. **A.** Estructura histológica de un velo normal, en tres capas, sin vasos sanguíneos. **B.** Velo engrosado por fibroesclerosis cicatrizal deformante, con abundante neoformación vascular, los vasos sanguíneos tienen paredes gruesas por hiperplasia muscular. Este hallazgo es característico de las secuelas cicatrizales reumáticas.

alto porcentaje de casos, y sólo alrededor de un 5% cursa desde un principio con estenosis, y un 30%, con doble lesión (**Figuras 42.5, 42.6 y 42.7**). Sin embargo, en el adulto este espectro cambia dramáticamente, pues los casos de insuficiencia mitral pasan a ser menos frecuentes y en cambio las estenosis conforman el grupo mayor junto con las dobles lesiones; esto probablemente se debe a nuevos ataques de actividad reumática y a una progresión en el grado de fibrosis o calcificación de la válvula y del aparato subvalvular. La lesión valvular tricuspídea sólo en el 10% de los casos es anatómica (90% son funcionales), y es muy rara la lesión de la válvula pulmonar.[13]

La pericarditis reumática es muy común. Ambas hojas del pericardio se ven afectadas por la reacción inflamatoria. Su superficie serosa se torna roja, rugosa y cubierta por exudado fibrinoso, y pueden acumularse grados variables de líquido serosanguinolento, pero muy rara vez es abundante. Al cicatrizar, puede desarrollarse fibrosis y adhesión de ambas hojas con obliteración parcial o total del saco pericárdico, pero sin la ocurrencia de pericarditis constrictiva.[1] Las lesiones extracardíacas incluyen las articulaciones, los nódulos subcutáneos, el sistema nervioso central y el pulmón.

Articulaciones. En las estructuras articulares y periarticulares aparece inflamación y edema, pero puede producirse derrame seroso intraarticular con algún grado de erosión en las superficies articulares y de la membrana sinovial, que pueden engrosarse y cubrirse de exudado fibrinoso, de infiltrados focales y difusos de linfocitos y polimorfonucleares, que al cicatrizar no dejan secuelas en el funcionamiento articular.

Nódulos subcutáneos. Existe una zona central de material fibrinoide que está rodeada de histiocitos, fibroblastos, linfocitos y polimorfonucleares, similar a lo presente en los granulomas de Aschoff. Tienden a desaparecer rápidamente y no dejan cicatrices aparentes.

Sistema nervioso central. Pueden encontrarse cambios como infiltrados y hemorragias perivasculares con hialinización vascular en casos de corea. Estas lesiones pueden aparecer en cualquier sitio del sistema nervioso central; sin embargo, nunca se han encontrado granulomas de Aschoff, y por otra parte no ha sido posible correlacionar la presencia de corea con cambios patológicos en el sistema nervioso central, pues éstos pueden verse en casos de actividad reumática sin corea.

Pulmón. Debido a que los cambios patológicos suceden en presencia de carditis grave y nunca como manifestación aislada, la mayor parte de los observadores atribuyen las alteraciones patológicas a la insuficiencia cardíaca, sobre todo porque nunca se han encontrado cuerpos de Aschoff, siendo la lesión inflamatoria de tipo inespecífico. No obstante, se han descrito lesiones muy características en el pulmón reumático que se conocen como *cuerpos de Masson*.[34] Por otra parte, se informó un caso de neumonitis en ausencia de signos de insuficiencia cardíaca (**Figura 42.8**).[17]

CUADRO CLÍNICO

La fiebre reumática tiene un amplio y variado espectro, por lo que se han establecido los *criterios de Jones modificados*, con manifestaciones mayores y manifestaciones menores. De acuerdo con su frecuencia e importancia diagnóstica, las *manifestaciones mayores* son carditis, artritis, nódulos subcutáneos, eritema marginado y corea. Las *menores* son ataque previo de fiebre reumática, presencia de cardiopatía reumática, artralgias, fiebre, reactantes de fase aguda como proteína C reactiva positiva, sedimentación globular acelerada y leucocitosis, intervalo PR prolongado; evidencia de infección estreptocócica reciente como faringitis, y cultivo de exudado faríngeo positivo para estreptococo β-hemolítico del grupo A o antiestreptolisinas elevadas. Para establecer el diagnóstico de fiebre reumática activa se mencionan los criterios modificados según la OMS (2001) en el **Cuadro 42.2**.[9]

En la historia natural del ataque de actividad reumática, el primer evento es la infección estreptocócica, habitualmente de la orofaringe, que puede ser de grado grave a ligero o incluso subclínico, y que sucede 2 a 3 semanas previas a su inicio. El primer



Figura 42.8. Neumonitis reumática. Superficie pulmonar con múltiples áreas negras con aspecto hemorrágico que se distribuyen irregularmente sobre la superficie normal gris rosada (A). Histología pulmonar que muestra la ocupación de los alvéolos por cuerpos de Masson, (proliferación de fibroblastos), característicos de una neumonía en organización (B).

Categorías diagnósticas	Criterios
a. Primer episodio de fiebre reumática	2 criterios mayores o 1 mayor y 2 menores + evidencia infección por estreptococo β hemolítico grupo A
b. Ataque recurrente de FR en paciente sin cardiopatía reumática	2 criterios mayor o 1 mayor y 2 menores + evidencia infección por estreptococo
c. Ataque recurrente de FR en paciente con cardiopatía reumática	2 criterios menores + evidencia infección por estreptococo
d. Corea reumática, inicio insidioso de carditis reumática	No requiere otro criterio ni evidencia de infección por estreptococo
e. Lesiones valvulares crónicas de cardiopatía reumática (pacientes que se presentaron por primera vez con estenosis mitral pura, doble lesión mitral y valvulopatía aórtica)	No requiere otros criterios

Cuadro 42.2. Criterios de Jones modificados para fiebre reumática.

ataque es marcadamente semejante en sus manifestaciones clínicas en numerosas series publicadas en todo el mundo,[1,4-6] por lo cual es más característico y deben aplicarse los criterios de Jones formalmente. El niño que ya ha tenido un ataque previo es más susceptible de padecer nuevos ataques, sobre todo en los siguientes 5 años, y aunque los criterios de Jones puedan aplicarse, en muchos casos el diagnóstico se dificulta ante la existencia de lesiones valvulares previas y de insuficiencia cardíaca que enmascaran o semejan a un nuevo ataque agudo. En tal caso, los criterios menores adquieren relevancia. Otro hecho importante es que mientras el primer ataque deja secuelas en el 50% o más de los pacientes, los ataques subsecuentes producen secuela valvular en casi todos, y en un 80% son lesiones plurivalvulares, la carditis es más grave y la mortalidad, mayor.

Una vez iniciado el cuadro agudo, las manifestaciones mayores pueden aparecer en forma aislada, o bien dos o más, ya sea de manera simultánea o en diferentes momentos. Al mismo tiempo, surgen también las manifestaciones menores. Sin embargo, existe una cierta secuencia en la mayoría de los casos: así, la artritis y la carditis son las que inician el cuadro, y las otras lo hacen más tardíamente. Otra modalidad la establece la edad: a mayor edad, la artritis adquiere más importancia que la carditis.

Dos a tres semanas después de la infección estreptocócica, aparece malestar generalizado, ataque al estado general, fiebre, mialgias y postración extrema. En este momento, aparecen una o más de las manifestaciones mayores y de las manifestaciones menores.



Figura 42.9. Artritis en codo en un paciente con primer episodio de fiebre reumática.

Manifestaciones mayores

Artritis. Ocurre en un 50 a 85%[1,11] de los casos y se caracteriza por dolor exquisito, rubor, calor e inflamación de breve duración, que involucra preferentemente articulaciones medianas como rodillas, tobillos, codos y muñecas, con patrón migratorio, aunque es común que estén afectadas dos o más simultáneamente. No deja secuelas (**Figura 42.9**).

Carditis. Puede referirse a endocarditis, miocarditis o pericarditis. En la fiebre reumática, el compromiso de miocardio y endocardio se presenta casi siempre asociado (*endomiocarditis reumática*). La incidencia de carditis en el primer ataque varía entre un 40 hasta un 80%, de acuerdo con diferentes publicaciones.[1,8,17] En las recaídas puede llegar a cerca del 100%. El reconocimiento correcto de carditis requiere de la presencia de cuatro criterios, ya sea en forma aislada o en conjunto:

- *Valvulitis*. El daño valvular produce insuficiencia, que se reconoce por la aparición de soplos regurgitantes fundamentalmente a nivel mitral o aórtico, con características de organicidad que pueden desaparecer al término del brote o persistir por un tiempo más prolongado, incluso varios años, o bien pueden quedar como un signo de secuela valvular permanente. En la valvulitis mitral puede aparecer un soplo mesodiastólico después del tercer ruido, de tono bajo y corto, que se conoce como *retumbo de Carey-Coombs*, característico de valvulitis mitral.

- *Cardiomegalia.* Ocurre en el 80% de los casos. Su presencia puede sugerir compromiso inflamatorio del miocardio y puede ser secundaria a valvulitis o pericarditis.

- *Insuficiencia cardíaca.* Taquicardia, taquipnea, hepatomegalia, cardiomegalia, ritmo de galope, datos de bajo gasto cardíaco. Ocurre en el 50% de los casos. En los ataques subsecuentes, la proporción es mayor.

- *Pericarditis.* Se manifiesta por dolor precordial, frote pericárdico, derrame pericárdico y alteraciones electrocardiográficas. El dolor es continuo, de intensidad variable, tipo opresivo, y se incrementa con los movimientos respiratorios o cambios posicionales. La aparición de frote pericárdico es un signo patognomónico de actividad reumática y que permite, cuando está presente, asegurar el diagnóstico de carditis. Puede ser intermitente y de corta duración, pero en algunos casos puede persistir por varios meses como un frote residual. Se registra en aproximadamente un 10% de los casos.

El ecocardiograma representa una herramienta básica de diagnóstico, ya que es posible identificar lesiones valvulares y excluir causas no reumáticas de involucro valvular. Las lesiones típicas son engrosamiento de valvas y cuerdas tendinosas, prolapso valvular, falla en la coaptación de las valvas y elongación de cuerdas. Por otro lado, el ecocardiograma ha ayudado a detectar carditis subclínicas en pacientes sin soplo. Incluso se ha comentado que presenta una sensibilidad del 81% y especificidad del 93% para detectar carditis, y que, en un futuro, debería considerarse como criterio mayor de Jones, ya que hay casos en los que, por ser subclínica, no se toma en cuenta la carditis para el diagnóstico.[18-22]

También permite decidir el momento quirúrgico. No existen criterios definidos en niños; sin embargo en adultos indica la necesidad de cirugía la presencia de insuficiencia mitral severa con síntomas, la función ventricular izquierda disminuida y el diámetro al final de la sístole del ventrículo izquierdo mayor de 40 mm.

Nódulos subcutáneos. También conocidos como *nódulos de Meynet*. Son pequeños, de entre 0.5 y 1.5 cm; aparecen en la superficie extensora de las articulaciones, sobre todo de codos, manos, rodillas, tobillos, o bien en la cabeza o a lo largo de la columna vertebral; son duros, móviles y no dolorosos. Comúnmente son múltiples, surgen a las pocas semanas de iniciado el cuadro clínico y desaparecen antes del fin del brote; casi siempre se presentan en casos con carditis,[1] y aunque contribuyen al diagnóstico, debido a su aparición tardía, su presencia es más bien confirmatoria. No obstante, debemos recordar que son indistinguibles de los nódulos de la artritis reumatoide o de los que acompañan al lupus sistémico. Se observan entre el 12 y el 20% de los casos (**Figura 42.10**).

Eritema marginado. Es una erupción evanescente, macular con bordes rojizos y centro pálido, coalescente y no pruriginosa, que se presenta en los miembros y en el tronco, de dimensiones muy variables, habitualmente extensa y de bordes irregulares con tendencia a la formación de círculos como los del humo de tabaco. Casi siempre se asocia a otras manifestaciones mayores como la carditis y los nódulos, y aparece tardíamente, por lo que su valor diagnóstico es más bien confirmatorio en presencia de otras manifestaciones. Su incidencia varía entre el 10 y 20% de los casos (**Figura 42.11**).

Corea de Sydenham (mal de San Vito). Esta alteración neurológica se caracteriza por movimientos rápidos, involuntarios y desordenados de las extremidades y de los músculos de la cara (dificultad en la expresión oral), que desaparecen o se atenúan con el reposo o la sedación. Comúnmente se acompaña de carditis o nódulos, pero no de artritis. También puede aparecer en forma aislada, a lo que se llama "corea pura", la cual tiene un mejor pronóstico porque deja un porcentaje muy bajo de lesiones valvulares residuales. No se acompaña de signos menores pero por sí sola la corea pura establece el diagnóstico de actividad reumática. Su duración es muy variable: de pocas semanas hasta 2 años. Se presenta en combinación con carditis en el 15% de los casos.[1,23] Cabe destacar que en los años sesenta y setenta disminuyeron notablemente los casos de corea hasta un 5%, pero en años más recientes ha resurgido nuevamente su incidencia.[23,24]

Manifestaciones menores

Las manifestaciones menores tienen, como su nombre lo indica, menor valor diagnóstico, y por sí solas ninguna de ellas fundamenta un ataque de actividad reumática por su poca especificidad; sin embargo, adquieren mayor relevancia en las recurrencias.

Antecedente de ataque previo, cardiopatía reumática, o ambos. El antecedente de ataque previo de fiebre reumática debe estar bien documentado. También debemos tomar en cuenta que algunos hallazgos clínicos pueden deberse a la repercusión hemodinámica de la valvulopatía establecida y no a una recaída reumática.



Figura 42.10. Se observan nódulos de Meynet en las apófisis espinosas de la columna vertebral.



Figura 42.11. Eritema marginado caracterizado por maculas rojas que se van desvaneciendo hacia el centro y que tienden a formar círculos coalescentes de diversos tamaños.

Artralgias y fiebre. Ambas manifestaciones están relacionadas entre sí y aparecen al principio del ataque con duración de pocos días o semanas. Las artralgias son de grandes articulaciones y pueden ser migratorias. La fiebre varía entre 38 y 40 °C, no tiene un patrón característico y, aunque dura de 1 a 2 semanas, puede presentarse como "rebote" al suspender el tratamiento antiinflamatorio.

Exámenes de laboratorio o gabinete

Existen dos tipos de exámenes: los encaminados a demostrar el antecedente de infección estreptocócica reciente con estudios bacteriológicos e inmunológicos, y los que apoyan la presencia de un proceso inflamatorio, como son los reactantes de fase aguda.

Exámenes bacteriológicos. El cultivo faríngeo en busca del estreptococo β-hemolítico del grupo A es positivo en aproximadamente 40% de los casos de fiebre reumática.[1]

Exámenes inmunológicos. Tanto la Asociación Americana de Cardiología como la Organización Mundial de la Salud recomiendan la medición de anticuerpos para confirmar el diagnóstico. Las dos pruebas disponibles en el mercado actualmente son: Antiestreptolisina O (ASTO) y la Anti DNA-asa B. La medición conjunta de ellas aumenta la sensibilidad y especificidad para identificar enfermedad postestreptococo (sensibilidad 95% y especificidad 88%). Las ASTO se manifiestan en el 80% de los pacientes con faringitis por estreptococo grupo A, aumentan los títulos 7 a 10 días después de la infección inicial, con máxima respuesta entre la tercera y sexta semanas y declinan 6 a 8 meses después, aunque en ocasiones permanecen elevados. Mediciones mayores de 200 UI o incremento mayor a 30% en una semana tienen valor diagnóstico.

Los anti-DNA-asa B aumentan entre la primera y segunda semanas de faringitis, con valores máximos entre la sexta y octava semanas (más tardíos que ASTO, útiles en pacientes con corea). También se utilizan en pacientes con glomerulonefritis posterior a impétigo.[9,15]

Otros anticuerpos identificados en la fisiopatología (antiestreptoquinasa, antihialuronidasa de estreptococo, anti-NAD-asa, anticarbohidrato A tipo específico M) no están disponibles comercialmente, sólo para laboratorios de investigación.

La determinación de la antiestreptolisina O sigue siendo la más accesible en nuestro medio, y títulos de 500 o más unidades son indicativos de infección reciente. La prueba de estreptozima también se puede realizar, y es positiva con valores mayores de 200.

Reactantes de fase aguda. Los dos más comúnmente utilizados son la proteína C reactiva y la velocidad de sedimentación globular. La leucocitosis es muy variable, por lo que tiene menor valor. En un grupo de casos de primer ataque, la proteína C reactiva fue positiva en el 65% de los individuos, y la sedimentación globular, en el 87%. Ambas alteraciones se presentan desde el principio y persisten hasta aproximadamente la octava semana, aunque la proteína C reactiva tiende a negativizarse antes de que se normalice la sedimentación globular. Si la sedimentación globular persiste elevada a pesar de haber desaparecido las otras manifestaciones de actividad reumática, debe considerarse la posibilidad de que el ataque no haya terminado y de que al descontinuar el tratamiento pudiese presentarse una reactivación como "fenómeno de rebote".

Diagnóstico diferencial de fiebre reumática		
Poliartritis y fiebre	Corea	Carditis
Enfermedad autoinmune o colagenopatía	Intoxicación fenotiazínicos	Prolapso valvular mitral
Artritis séptica o reactiva	LES	Soplo inocente
Gota	Enf. Wilson	Cardiopatía congénita
Enf. Lyme	Enf. Lyme	Endocarditis infecciosa
Endocarditis infecciosa	Tumor intracraneal	Cardiomiopatía hipertrófica
Linfomas o leucemias	Corea familiar	Miocardio-pericarditis

Cuadro 42.3. Diagnóstico diferencial de fiebre reumática.

Electrocardiograma. No hay signos característicos. Puede observarse aumento del automatismo atrial o ventricular, y taquicardia sinusal; en un porcentaje de alrededor del 70%, cuando hay carditis, el PR está prolongado sin que se deba considerar este signo como patognomónico. Otras alteraciones, como los crecimientos cavitarios, pueden observarse en relación con la presencia de cardiomegalia.[1] Recientemente se reportó que la dispersión de QT mayor de 40 ms en pacientes con fiebre reumática aguda predice carditis reumática aguda, con sensibilidad de 63% y especificidad de 93%, y tiende a ser más prolongado en pacientes con lesión valvular severa.[25]

Diagnóstico diferencial

Dentro de los diagnósticos a considerar destacan la artritis séptica, enfermedades del tejido conectivo, enfermedad de Lyme, anemia de células falciformes, endocarditis infecciosa, leucemia y linfoma (Cuadro 42.3).

TRATAMIENTO

Médico

El tratamiento del cuadro agudo de la fiebre reumática se ha dirigido hacia tres aspectos: medidas generales, terapéutica antiinflamatoria y erradicación del estreptococo. De haber manifestaciones de carditis, los pacientes deben ser hospitalizados.

Medidas generales. Éstas dependerán del grado de afección del ataque al estado general del paciente; sin embargo, hay algunas que deben ser aplicadas rutinariamente en los casos en que exista compromiso inflamatorio del corazón: reposo en cama, dieta blanda e hiposódica y tratamiento para la insuficiencia cardíaca en caso de que esté presente. La indicación de reposo en cama no ha sido estudiada seriamente, se reporta como evidencia anecdótica. En la práctica clínica se sugiere restringir la actividad física hasta que los reactantes de fase aguda se normalicen y se debe reiniciar paulatinamente.

Tratamiento antiinflamatorio. El uso de antiinflamatorios como salicilatos y los corticosteroides puede atenuar el proceso inflamatorio de la artritis, fundamentalmente de la carditis, por lo que su empleo se confina a los casos que cursan con endomiocarditis, y especialmente cuando existe grave ataque al estado general y manifestaciones de insuficiencia cardíaca. Los salicilatos se utilizan en pacientes con carditis ligera, sin insuficiencia cardíaca; no obstante, existen grupos que prefieren su empleo en todos los casos independientemente de la intensidad del ataque cardítico. La dosis varía entre 75 y 100 mg/kg/día (máximo entre 4 a 6 g) repartidos en cuatro tomas. La dosis puede reducirse progresivamente de acuerdo con la mejoría observada, para mantenerla en dos tercios de la cantidad inicial, hasta la terminación clínica del ataque.[1] Debe protegerse el estómago con protectores de la mucosa e inhibidores de la secreción gástrica.

Como ya se dijo, los esteroides se emplean en los casos que cursan con carditis moderada a grave, con manifestaciones de insuficiencia cardíaca o con evidencia de un proceso inflamatorio grave en otros órganos como pulmón o sistema nervioso central. En el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez* se ha empleado la prednisona a dosis inicial de 1 a 2 mg/kg/día y con reducciones progresivas semanales adecuadas para una duración de 4 a 8 semanas, según la evolución de cada caso. Ya sea que se utilicen esteroides o salicilatos, al suspenderlos pueden presentarse nuevas manifestaciones clínicas o de laboratorio de actividad reumática como un fenómeno de "rebote", y esto debe ser claramente diferenciado de una recurrencia. Cuando suceda lo anterior, debe reanudarse el tratamiento con salicilatos aun cuando se hubiesen utilizado previamente esteroides.

Sin embargo, según la base de datos Cochrane, los estudios que existen sobre tratamiento de fiebre reumática están mal diseñados y no se encontró diferencia significativa en el riesgo de desarrollar enfermedad cardíaca a un año en pacientes tratados con esteroides o con ácido acetilsalicílico. De forma similar, el uso de prednisona versus inmunoglobulina intravenosa comparado con placebo no probó reducir el riesgo de valvulopatía a un año. Existen reportes de la utilización de antiinflamatorios no esteroideos más metilprednisolona publicados, pero que no son ensayos aleatorios controlados.[5]

El tratamiento de la corea de Sydenham es sintomático y se ha utilizado haloperidol y ácido valproico. No está indicado el uso de medicamentos antiinflamatorios o inmunoglobulina. La erradicación del estreptococo así como la profilaxis secundaria es de importancia, como en cualquier otro tipo de manifestación reumática.

Quirúrgico

Establecer el momento quirúrgico resulta de gran importancia. La insuficiencia valvular causa insuficiencia cardíaca más que la miocarditis en sí, y en ocasiones la cirugía de lesiones valvulares severas con carditis aguda e insuficiencia cardíaca puede ser vital (como medida de rescate), con reemplazo valvular. Sin embargo es excepcional los casos que requieran cirugía durante la carditis reumática activa.[5]

Prevención

La prevención primaria, idealmente, va encaminada a mejorar las condiciones de vida y acceso a sistemas de salud. Por otro lado, detectar oportunamente la infección por estreptococo β-hemolítico. El diagnóstico preciso de infección estreptocócica por estreptococo β-hemolítico del grupo A requiere de estudios bacteriológicos, como son el cultivo de exudado faríngeo y técnicas de aglutinación de látex para la detección directa e inmediata de estas bacterias.[1,6] Estas últimas técnicas permiten iniciar el tratamiento sin la pérdida de tiempo que significa esperar el resultado del cultivo. En comunidades donde la fiebre reumática es endémica, se debe considerar a los pacientes de 5 a 15 años con faringitis como probable infección faríngea por estreptococo β-hemolítico del grupo A e iniciar tratamiento antibiótico.

El tratamiento de estos pacientes reduce la fiebre reumática en un 70%, y si es con penicilina G benzatínica intramuscular, hasta en el 80%. Los comités internacionales para la prevención de la fiebre reumática sugieren penicilina G benzatínica 600 000 unidades para niños menores de 30 kg o 1 200 000 para mayores de 30 kg, en ambos casos en dosis única. Otra opción es utilizar penicilina V oral a dosis de 250 mg, tres veces al día por 10 días. En los casos con sensibilidad a este antibiótico se emplea eritromicina 250 mg, tres a cuatro veces al día (máximo 1 g diario) por vía oral durante 10 días. Se han mencionado nuevos macrólidos como la claritromicina y la azitromicina como medicamentos efectivos, ya que logran buenos niveles a nivel del tejido amigdalino y tienen un espectro similar para el estreptococo del grupo A que la eritromicina, con menores efectos secundarios gastrointestinales. Aún es controvertido si la penicilina oral, las cefalosporinas y los macrólidos tienen el efecto deseado; también se han reportado resistencias a la eritromicina, por lo que la penicilina por vía intramuscular sigue siendo el manejo de elección.

La prevención secundaria consiste en evitar infecciones estreptocócicas ulteriores para impedir así ataques recurrentes y cardiopatía reumática. El tratamiento antibiótico debe ser administrado en forma continua y no sólo cuando se presenta la infección faríngea.[4-6,8] El antibiótico de elección, como ya se mencionó, es la penicilina benzatínica a dosis de 600 000 a 1 200 000 unidades, de acuerdo con el peso, cada tres a cuatro semanas. Puede usarse también la penicilina V oral a dosis de 250 mg dos veces al día en forma permanente. En caso de alergia a la penicilina se recurre a la sulfadiazina, 500 mg al día por vía oral si el peso es menor de 30 kg, o bien 1 g en casos con más de 30 kg, o eritromicina, 250 mg dos veces al día, también en forma permanente (**Cuadro 42.4**).

Tipo de paciente	Duración
Sin carditis	Por 5 años después del último brote o hasta los 21 años
Con carditis pero sin secuelas valvulares	Por espacio de 10 años después del brote agudo o hasta los 25 años de edad
Pacientes con antecedente de carditis y con lesiones valvulares residuales	Hasta los 40 años o toda la vida
Modificado de Dajani A, et al. Pediatrics 1995; 96: 758.	

Cuadro 42.4. Profilaxis secundaria.

Con sustento en la base de datos Cochrane, se realizó un metaanálisis que confirma la superioridad de tratar a los pacientes cada 3 semanas en lugar de cada 4 semanas. Por otro lado, un estudio en Nueva Zelanda, lugar donde la fiebre reumática es muy común, reporta pocas o ningunas recurrencias con el tratamiento cada 4 semanas y llega a la conclusión de que la terapia mensual es útil. En pacientes con lesiones cardíacas severas se prefiere su administración cada 3 semanas.[5]

La duración del tratamiento en casos sin carditis debe ser de al menos 5 años posterior al diagnóstico de fiebre reumática aguda o hasta los 18 años; en individuos con insuficiencia mitral leve, por 10 años; en pacientes con enfermedad valvular severa y posterior a cirugía valvular, hasta los 25 años de edad o por el resto de la vida del paciente, ya que tienen mayor susceptibilidad a recurrencias. Después de los 40 años son muy raros los ataques de actividad reumática, por lo que más allá de esta edad debe individualizarse tomando en consideración las condiciones de riesgo de contacto con el estreptococo, para decidir si se suspende o no la profilaxis. Los enfermos que no presentaron carditis o aquellos que aun habiéndola padecido finalmente permanecen sin cardiopatía reumática residual, tienen mucho menor riesgo de recurrencias después de los 20 años,[1] por lo que también en este grupo de enfermos podría suspenderse la profilaxis después de dicha edad si las condiciones de exposición a infecciones estreptocócicas fuesen poco significativas.

Cuando la profilaxis es regular, cuando menos 10 de los 12 meses del año se observan recaídas 5% de los enfermos, y cuando es irregular, éstas llegan hasta el 16%. Desafortunadamente, el grupo de enfermos que no se aplican correctamente la inyección preventiva es numeroso, aproximadamente entre un 20 y 30%;[1] por tal motivo se han creado clínicas de profilaxis dentro de los servicios hospitalarios para un mejor control bajo la supervisión de médicos, enfermeras y trabajadoras sociales, que garantice no sólo la aplicación oportuna de la penicilina benzatínica, sino también la detección de infecciones faríngeas intercurrentes.[27]

Los intentos por desarrollar una vacuna que prevenga la infección estreptocócica datan de las primeras décadas del siglo XX, y, dado que la proteína M es el principal factor de virulencia de la bacteria, fue inicialmente utilizada como inductor de protección; sin embargo, puesto que los pacientes eran reinfectados por otros serotipos del estreptococo, no se logró una adecuada inmunización. En años recientes se han empleado otras estrategias usando la región C de la proteína M del estreptococo, región común a diversos serotipos. La vacuna de la región C del péptido de la proteína M se encuentra en fase de prueba en humanos.[28]

En épocas recientes se ha utilizado una vacuna recombinante que contiene fragmentos de la porción N terminal. La vacuna ha sido bien tolerada y no ha inducido reacción cruzada con tejidos humanos; además, ha elevado niveles de anticuerpos y también ha demostrado actividad bactericida. La vacuna 26 valente se encuentra en fase II en humanos. Se ha trabajado también en un suero intranasal que ha mostrado protección en ratones contra infecciones por estreptococo.[5,28,29]

CARDIOPATÍA REUMÁTICA

La *valvulopatía reumática* representa la secuela más seria de la fiebre reumática y es causa significativa de morbilidad y mortalidad. Se estima que alrededor del 35% de los pacientes que presentan un brote agudo de fiebre reumática desarrollan valvulopatía. En países subdesarrollados, la valvulopatía reumática continúa siendo la etiología más importante de enfermedad adquirida del corazón en pacientes entre los 5 y 30 años de edad. Se calcula que en el planeta existen alrededor de 4 millones de pacientes menores de 14 años con enfermedad cardíaca de origen reumático a los que se añaden en forma anual cerca de 300 000 pacientes.[6,30-34]

Los repetidos brotes de fiebre reumática tienen un papel importante en la presencia de la alteración. El daño valvular básicamente es secundario a un proceso de cicatrización, además puede haber fibrosis miocárdica y menos frecuentemente pericarditis constrictiva. En los velos valvulares puede haber engrosamiento, fusión de las comisuras, así como acortamiento de las cuerdas tendinosas. Se ha demostrado la presencia de proceso inflamatorio crónico en el tejido valvular y no así en el miocardio, lo que se ha atribuido a la presencia de un mayor número de células productoras de interleucina 4 y 10 en el tejido miocárdico en relación con las válvulas.[35]

El remodelamiento miocárdico secundario a la valvulopatía reumática y producto de la sobrecarga de presión o de volumen dependerá de la magnitud y duración de la alteración hemodinámica. Así, la permanencia de estas lesiones sin establecer un tratamiento conducirá a hipertrofia progresiva cardíaca, dilatación de cavidades y fibrosis miocárdica, que van a resultar en una falla cardíaca severa que eventualmente será irreversible. También las alteraciones hemodinámicas, con la consecuente dilatación de cavidades, condicionan la formación de trombosis mural y riesgo de tromboembolismo sistémico. No está por demás recordar que la mitad de los pacientes adultos con estenosis mitral muestran como complicación fibrilación atrial. Los pacientes con valvulopatía reumática tienen un riesgo potencial de desarrollar endocarditis infecciosa, explicada por la superficie valvular irregular y la presencia de flujo turbulento.

Es importante mencionar que existen estudios en México que han detectado algunos alelos del complejo mayor de histocompatibilidad, en especial HLA-DR16, que juegan un importante papel en la determinación del grado de daño valvular reumático que se presenta.[36]

Las valvulopatías de origen reumático se clasifican por orden de frecuencia en:

a) Lesiones mitrales o aórticas aisladas.
b) Lesiones mitroaórticas o mitrotricuspídeas con o sin lesión aórtica.
c) Lesiones aisladas localizadas en la válvula pulmonar o tricúspide.

Las lesiones aórticas, pulmonares o tricuspídeas aisladas son excepcionalmente secundarias a la cardiopatía reumática; la estenosis mitral aislada de etiología reumática es muy poco frecuente en la edad pediátrica, al igual que la insuficiencia mitral aislada y pura. La combinación de lesiones mitroaórticas o mitrotricuspídeas con o sin lesión aórtica es para fines prácticos de etiología reumática. La válvula mitral es la que está alterada con mayor frecuencia por el proceso reumático.[30,37]

INSUFICIENCIA MITRAL

La *insuficiencia mitral* (IM) es la lesión aislada más frecuente producida por un ataque de fiebre reumática y representa alrededor de un tercio de todos los pacientes. Desde un enfoque quirúrgico, se considera que un 25% de los pacientes menores de 15 años sometidos a plastia o cambio valvular eran de origen reumático.

En la insuficiencia mitral crónica se registra una sobrecarga de volumen de atrio y ventrículo izquierdos. Durante la sístole ventricular existe flujo regurgitante hacia el atrio izquierdo, cavidad de menor presión, especialmente en protosístole, con la consecuente dilatación. La función del ventrículo izquierdo puede conservarse por años, pero eventualmente aparece una disfunción sistólica progresiva. Es difícil que una vez que se presentó falla ventricular, ésta sea reversible después de la corrección quirúrgica. El desarrollo de hipertensión arterial pulmonar y enfermedad vascular pulmonar secundaria es menos frecuente que en la estenosis mitral.[6,37,38] La insuficiencia mitral progresa en 5 a 10 años generalmente, sobre todo si se presentan recurrencias de fiebre reumática.

Cuadro clínico. La insuficiencia mitral puede ser asintomática por años, aun la moderada o severa. Los síntomas iniciales son fatiga o disnea de esfuerzo y debilidad, y pueden progresar lentamente. En caso de dilatación de atrio izquierdo importante, se ha observado compresión del nervio laríngeo y disfonía. Algunos pacientes pueden desarrollar fibrilación atrial con respuesta ventricular rápida y presentar síntomas. Los pacientes empeoran en caso de rotura de las cuerdas tendinosas o recurrencia de ataques de fiebre reumática. A la exploración física, en la IM de leve a moderada puede auscultarse un soplo mesosistólico u holosistólico que irradia lateral o hacia la axila. Los pacientes con insuficiencia mitral severa pueden mostrar desplazamiento del ápex hacia la línea medioaxilar y soplo holosistólico intenso apical. En algunos casos de doble lesión, se asocia soplo diastólico de estenosis o mesodiastólico por aumento del flujo transmitral.[38]

Gabinete. El electrocardiograma es normal cuando la insuficiencia mitral es ligera; en lesiones moderadas o severas hay signos de sobrecarga de cavidades izquierdas. La onda P puede ser ancha y bimodal en DII y ser ± en V_1 con una fase negativa y empastada, lo que caracteriza el crecimiento del atrio izquierdo. El AQRS es normal, pueden registrase S profundas en V_1 y V_2 y R altas en V_5 y V_6 precedidas de ondas Q profundas y ondas T picudas y que tienden a la simetría, lo que es traducción de la sobrecarga volumétrica del ventrículo izquierdo. En etapas avanzadas, cuando se desarrolla hipertensión pulmonar, se pueden encontrar manifestaciones de hipertrofia ventricular derecha. El ritmo es sinusal, aunque la fibrilación atrial existe en casos severos o de larga duración.

Al igual que en el electrocardiograma, el estudio radiológico del corazón es normal en insuficiencias mitrales ligeras. En las alteraciones moderadas o graves, se observa dilatación de cavidades izquierdas manifestada por la presencia de doble contorno en

el perfil cardíaco inferior derecho; puede haber un cuarto arco en el perfil izquierdo y en los lóbulos superiores pulmonares dilatación de las venas pulmonares (**Figura 42.12**).[6, 30,33]

El ecocardiograma nos ofrece información sobre las dimensiones del ventrículo y atrio izquierdos, así como de la función ventricular y de la anatomía de la válvula. La válvula mitral suele presentar prolapso o cabalgamiento de la valva anteromedial por elongación de las cuerdas tendinosas. En ocasiones se observa un *jet* de regurgitación excéntrico. Pueden estar engrosadas las valvas y presentar reverberación. La valva anteromedial puede verse acodada, y la posterior con poca movilidad, especialmente cuando se asocia estenosis mitral. La calcificación es tardía, siendo raro que se presente en niños y jóvenes. Debe calcularse la presión sistólica de arteria pulmonar. Se puede realizar comparación del área de regurgitación con el área de atrio izquierdo, y medir el área de regurgitación efectiva. En el ecocardiograma transesofágico es posible visualizar en una forma más adecuada la estructura valvular, lo que resulta de gran utilidad en el transoperatorio. El cateterismo solamente se indica para descartar alteraciones a nivel coronario. Para una evaluación completa, estructural y funcional, en la actualidad se utiliza la resonancia magnética (**Figura 42.13**).[30,37]

Ribeiro y colab oradores reportan que la remodelación cardíaca que ocurre en la insuficiencia mitral de origen reumático conduce a la producción de péptido cerebral natriurético, el cual puede utilizarse como complemento diagnóstico en el seguimiento, ya que correlaciona de forma significativa con variables ecocardiográficas como presión sistólica de la arteria pulmonar y dimensiones ventriculares. Lo anterior sugiere que este biomarcador refleja las consecuencias hemodinámicas de la insuficiencia mitral.[39]

Tratamiento. Está indicado el uso de diuréticos e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina ante datos de falla ventricular. Si el paciente está asintomático y la insuficiencia es ligera o moderada, se debe realizar seguimiento ecocardiográfico cada 6 a 12 meses.

En cuanto a manejo quirúrgico, los resultados a largo plazo de la plastia valvular han sido mejores que los del reemplazo valvular; sin embargo, en pacientes con IM reumática, en ocasiones las valvas mixomatosas no permiten la realización de una plastia adecuada. Muchas veces se requiere de reoperación, incluso dentro de los siguientes 2 años. A pesar de lo anterior, puede ser preferible en niños, ya que se evita el riesgo de anticoagulación, sobre todo en aquellos pacientes sin acceso fácil a la atención médica o en mujeres en edad fértil.[40-45] (**Figura 42.13**)

Las indicaciones quirúrgicas son: a) IM severa sintomática, b) disfunción sistólica de ventrículo izquierdo: FEVI $\leq 60\%$, diámetro al final de la sístole ≥ 40 mm (aunque en niños esta medida no está bien definida), dilatación progresiva y rápida del ventrículo izquierdo, presión sistólica de arteria pulmonar ≥ 50 mm Hg y fibrilación atrial crónica o recurrente. Se debe tomar en cuenta que la IM severa, por baja impedancia a la salida del ventrículo izquierdo así como una FEVI limítrofe de 50-60%, puede ya indicar disfunción ventricular izquierda. Por otro lado, es más fácil reparar una válvula a edad temprana, ya que el deterioro de la válvula en pacientes mayores con valvas más dañadas puede requerir de reemplazo valvular.[46-49]

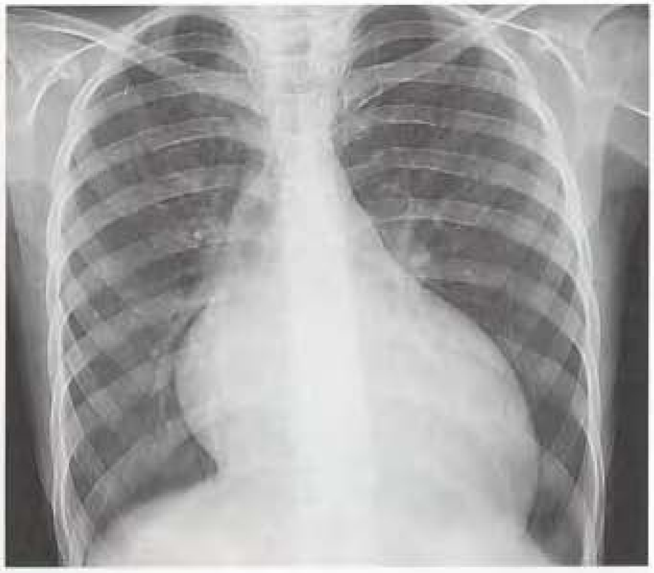


Figura 42.12. Estudio radiológico de paciente con insuficiencia mitral importante. Se puede apreciar la cardiomegalia con perfil izquierdo redondeado y el doble contorno en el perfil derecho secundario al crecimiento del atrio izquierdo.



Figura 42.13. Imagen de resonancia magnética en 5 cámaras que muestra la gran dilatación de la aurícula izquierda así como el engrosamiento de las valvas de la mitral (cortesía de la Dra. Aloha Meave).

Estenosis mitral

En forma aislada es poco frecuente en la edad pediátrica, pero se ha reportado en niños que presentan repetidos brotes de fiebre reumática. Suele ser asintomática, y aunque puede manifestarse tempranamente, suele hacerlo entre los 5 y 10 años o incluso más de 20 años después del cuadro agudo de fiebre reumática. En esta entidad se registra engrosamiento de las valvas, fusión de comisuras

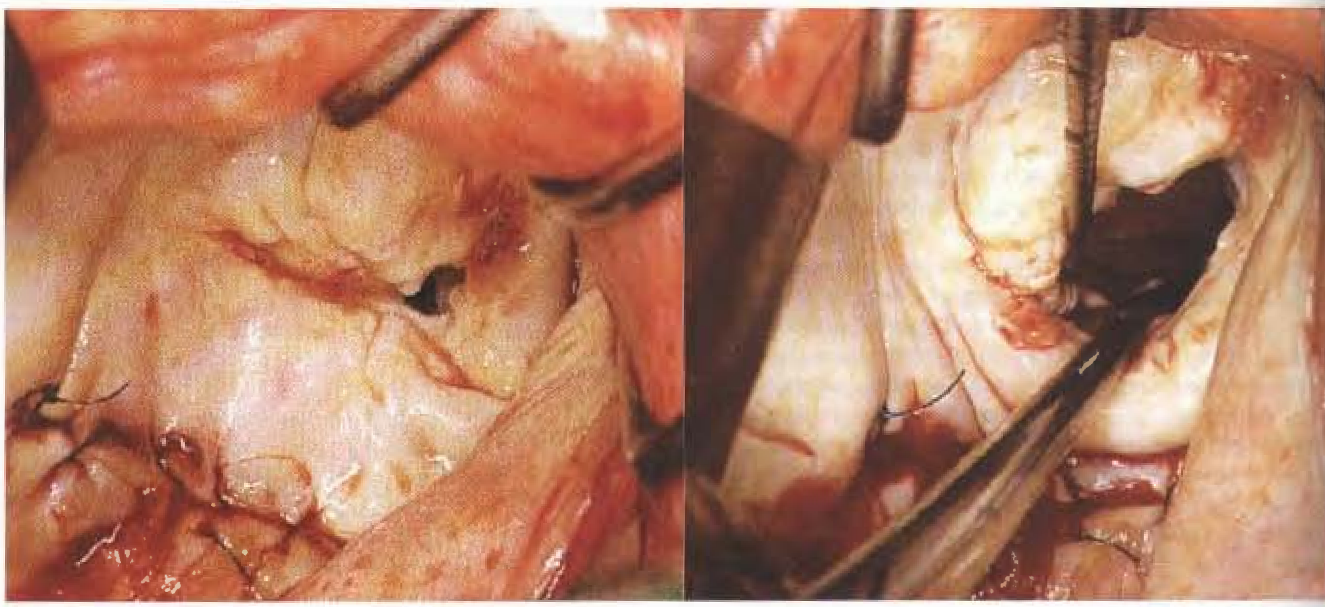


Figura 42.14. Fotografías quirúrgicas de una comisurotomía mitral abierta, en un caso de estenosis mitral de tipo reumático.

y cuerdas tendinosas, así como acortamiento de éstas, generando así obstrucción subvalvular que por lo general es más importante que la valvular misma. El orificio estenótico puede ser central o excéntrico. La calcificación se presenta en forma tardía.

La fisiopatología radica en la dificultad para el vaciamiento atrial durante la diástole ventricular, con aumento de la presión en el atrio izquierdo así como a nivel venocapilar pulmonar. Cuando existe estenosis crítica (área valvular $\leq 25\%$), para mantener el gasto pulmonar se eleva la presión sistólica de la arteria pulmonar llevando a enfermedad vascular pulmonar, que, de persistir, provoca falla derecha.

Aun en estenosis mitral ligera a moderada, con el ejercicio o las arritmias surge el riesgo de edema pulmonar y de disminución del llenado diastólico del ventrículo izquierdo. En casos de fibrilación atrial, que llega a ocurrir hasta en el 50% de los casos, sobre todo al incrementar la edad y el tamaño atrial, puede presentarse tromboembolismo sistémico arterial.

Cuadro clínico. Puede ser asintomática o presentar disnea de esfuerzo progresiva, ortopnea, disnea paroxística nocturna y tos con el esfuerzo; en casos severos, edema pulmonar, hemoptisis e insuficiencia cardíaca congestiva venosa.

A la exploración física, en caso de estenosis leve se puede auscultar un retumbo en el ápex; en casos más avanzados se detecta insuficiencia cardíaca, ingurgitación yugular, hepatomegalia, edema y datos de hipertensión arterial pulmonar. Se ausculta el primer ruido reforzado o brillante en ápex, secundario al cierre brusco de la válvula mitral, seguido de un chasquido de apertura mitral en el punto máximo de apertura diastólica, y luego de retumbo y refuerzo presistólico (por la sístole atrial). El soplo se intensifica en decúbito lateral izquierdo y con el ejercicio. En casos de calcificación valvular, bajo gasto cardíaco o soplos sistólicos rudos por insuficiencia tricuspídea, la lesión mitral puede ser silenciosa o atípica. En caso de haber doble lesión con estenosis predominante, se ausculta también un soplo sistólico que irradia hacia la axila.[6,30,33,37]

Gabinete. En la radiografía de tórax se observa un cuarto arco en el perfil izquierdo cardíaco, que es secundario al crecimiento del atrio izquierdo. En casos de hipertensión arterial pulmonar, dilatación del tronco de la arteria pulmonar, ventrículo y atrio derechos, la hipertensión venosa se observa en fases iniciales como redistribución de flujo hacia lóbulos superiores (se aprecia cuando la presión capilar es ≥ 15 mm Hg). En obstrucciones severas se pueden distinguir líneas B Kerley por edema intersticial y derrame interlobar.

El electrocardiograma muestra crecimiento atrial, onda p bimodal en DII, con componente negativo en V_1 por sobrecarga atrial izquierda. En lesiones avanzadas se observa fibrilación atrial o hipertrofia de cavidades derechas por hipertensión arterial pulmonar, con incremento de voltaje del primer modo de la onda p, AQRS a la derecha y fuerzas ventriculares derechas en V_1 y V_2, así como S en V_6.

Por ecocardiograma se registra aumento de grosor, movilidad limitada, fibrosis y calcificación; las valvas pueden deformarse o verse "acodadas". Se puede calcular el área valvular (planimetría directa en eje corto o por método de hemipresión en pendiente de velocidad de flujo mitral) y el gradiente transvalvular. También se puede valorar la función ventricular, que puede estar afectada en casos de fibrilación auricular con inadecuado control de la frecuencia ventricular. No se requiere cateterismo salvo con fines terapéuticos.[6,33]

Tratamiento. En presencia de insuficiencia cardíaca o congestión venocapilar pulmonar, está indicado el uso de diuréticos. En caso de fibrilación atrial, se debe administrar anticoagulación con cumarínicos por el riesgo de trombosis y controlar la frecuencia ventricular con β-bloqueadores o digoxina. También en pacientes

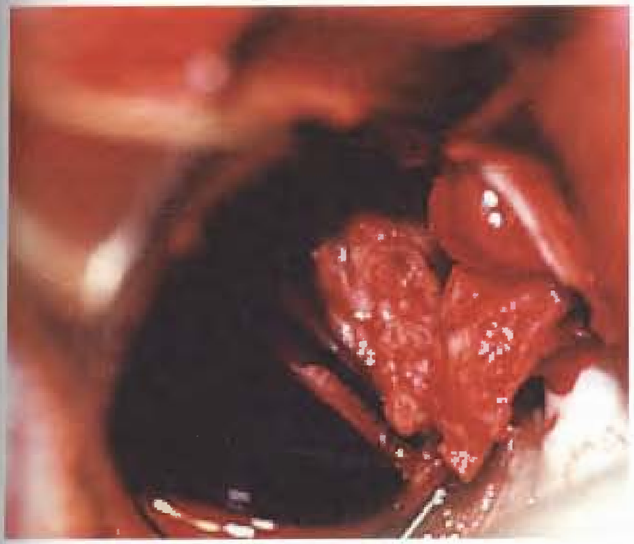


Figura 42.15. Se observa un gran trombo que impide la movilidad de los discos de una prótesis mecánica.

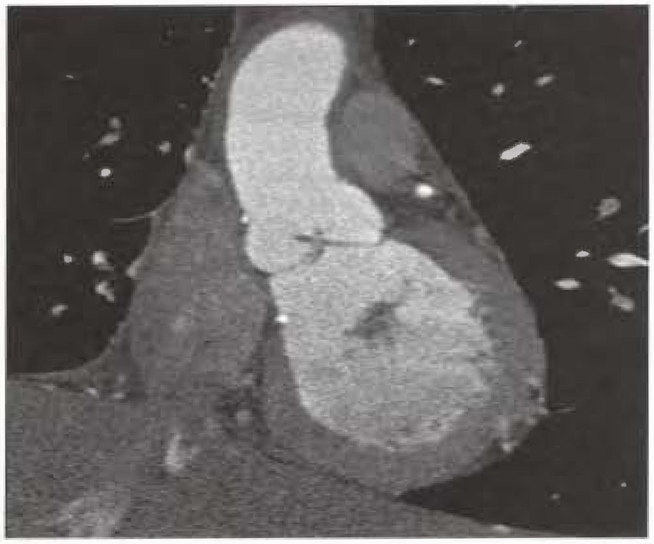


Figura 42.16. Tomografía computada, corte coronal en el que se evidencia el engrosamiento de las valvas de la aorta así como dilatación e hipertrofia del ventrículo izquierdo (cortesía del Dr. Erick Kimura).

con atrios muy dilatados, aun con ritmo sinusal, se debe considerar el iniciar anticoagulación.

La *valvuloplastia percutánea con balón de Inoue* es el procedimiento de elección en pacientes sintomáticos con estenosis mitral pura, ya que a corto y mediano plazo tiene resultados comparables a la valvuloplastia quirúrgica, con estancias hospitalarias más cortas y con una menor morbilidad. El 65% de los pacientes se encuentran libres de reestenosis a 10 años. En caso de ser necesario puede repetirse el procedimiento.[50] El ecocardiograma se utiliza para evaluar la anatomía valvular y subvalvular y establecer la posibilidad de realizar el procedimiento intervencionista. Se han propuesto diversas puntuaciones, pero la más empleada es la de Wilkins, que evalúa la movilidad de las valvas, la extensión y el grado de engrosamiento subvalvular y valvular, así como la extensión de los depósitos de calcio. Las indicaciones para el procedimiento son clase funcional II-IV de la NYHA, área valvular mitral menor de 1.5 cm^2 o presión sistólica de arteria pulmonar mayor de 50 mm Hg, ausencia de trombos en el atrio izquierdo y sin insuficiencia mitral significativa. El riesgo del procedimiento es la rotura de valvas y la lesión del aparato subvalvular en un 4%, que condiciona insuficiencia mitral importante que requiere cirugía en el momento, por lo que se debe realizar en centros con experiencia e infraestructura adecuada.

La *valvuloplastia quirúrgica* o *reemplazo valvular* se indica en pacientes con valvas muy calcificadas que involucran aparato subvalvular. En casos de fibrilación atrial, se recomienda reemplazo con válvula mecánica (requiere de anticoagulación). Durante la cirugía puede realizarse ablación atrial con radiofrecuencia, logrando conversión a ritmo sinusal en aproximadamente el 80% de los pacientes, aunque no se tienen resultados a largo plazo. El reemplazo con bioprótesis puede ser la mejor elección en pacientes de sexo femenino en edad fértil, para evitar tener que anticoagular durante la gestación.

En un reporte reciente se realizó una comparación entre válvulas biológicas y mecánicas en pacientes con valvulopatía reumática, en términos de mortalidad, necesidad de reoperación, sangrado e infarto, concluyendo que los pacientes con prótesis mecánicas tienen menor mortalidad; sin embargo, no se encontró diferencia estadísticamente significativa en la necesidad de reoperación ni en otras variables, lo cual coloca a las válvulas biológicas como una buena opción quirúrgica en niños y adolescentes con dificultades o riesgos de anticoagulación (**Figura 42.15**). [40,41]

En el caso de pacientes asintomáticos, sólo debe realizarse algún procedimiento si tienen antecedentes de tromboembolia, fibrilación atrial o hipertensión arterial pulmonar.

Insuficiencia aórtica

La *insuficiencia aórtica* (IA) es una consecuencia frecuente de la valvulitis aórtica reumática, y ocurre más frecuentemente en combinación con la lesión valvular mitral. Como lesión aislada se observa en menos del 3% de los pacientes en edad pediátrica, pero representa casi la mitad de los casos al estar asociada con alguna otra lesión valvular, casi siempre la mitral. La insuficiencia aórtica moderada o severa produce sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, con incremento del volumen al final de la diástole, lo cual ayuda a mantener el volumen de eyección y una función ventricular sistólica compensada por largo tiempo. Eventualmente ocurrirá disfunción ventricular izquierda.[6,30,37]

La historia natural habitual es un curso clínico asintomático donde la insuficiencia aórtica es bien tolerada. Los síntomas iniciales son disnea de esfuerzo, palpitaciones y, al avanzar, datos de insuficiencia cardíaca como ortopnea.

En la IA severa, existen diferenciales amplios de pulso y los ruidos de Korotkoff se siguen auscultando casi hasta cero. Puede palparse un frémito paraesternal izquierdo. A la auscultación se percibe disminución de la intensidad del primer ruido (cierre

prematuro de mitral inducido por el jet de regurgitación aórtica), soplo sistólico en foco aórtico debido a hiperflujo y segundo ruido único seguido por soplo diastólico en tercero o cuarto espacio intercostal izquierdo. La duración del escape correlaciona con la severidad de la lesión. La intensidad incrementa con la maniobra de empuñamiento. El retumbo de Austin-Flint se escucha en el ápex, y es más intenso cuanto mayor sea la insuficiencia. Otros signos clínicos auscultatorios son el *pistoletazo* o *signo de Traube*, similar al disparo de una pistola, el cual se ausculta y se palpa a nivel de la arteria femoral; el *signo de Musset*, un movimiento pulsátil de la cabeza con cada latido; el *signo de Quincke*, una pulsación del llenado capilar ungueal; el *signo de Duroziez* se ausculta en la arteria femoral como soplo sistólico al comprimir proximalmente y diastólico al comprimir distalmente; en el *pulso de Corrigan* hay una distensión abrupta con ascenso rápido y colapso inmediato; y el *pulso bisferens*, que es un doble impulso sistólico.

Gabinete. En los pacientes con insuficiencia aórtica moderada a severa, el patrón electrocardiográfico es el de sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo con presencia de ondas Q profundas y ondas T picudas en V_5 y V_6. Cuando la sobrecarga se vuelve más importante, la onda T se vuelve negativa y asimétrica. En el electrocardiograma puede haber signos de hipertrofia ventricular izquierda por sobrecarga de volumen, así como cambios inespecíficos en ST y onda T.

En la radiografía de tórax se puede observar prominencia del borde inferior de la silueta cardíaca, y la aorta ascendente puede estar dilatada. En las formas ligeras de insuficiencia aórtica, la radiografía de tórax es de caracteres normales.

El estudio ecocardiográfico nos permite caracterizar de manera más precisa la repercusión hemodinámica. Se debe realizar medición de diámetro sistólico y diastólico del ventrículo izquierdo, función ventricular y morfología de las válvulas. Se puede observar aleteo diastólico de la valva anterior de la mitral, producido por el flujo de insuficiencia aórtica. En el Doppler color, si el jet de insuficiencia mide igual o más de dos tercios del tracto de salida izquierdo, se puede calificar a la IA de moderada a severa. El flujo reverso pandiastólico en aorta descendente con incremento de velocidad indica IA moderada o severa. En casos severos, se aprecia flujo diastólico reverso en aorta abdominal. Un tiempo de hemipresión de más de 400 ms indica IA al menos moderada. Para vigilancia, en IA severa o moderada es necesaria la realización de ecocardiograma cada 6 a 12 meses, y en la insuficiencia aórtica leve, cada 2 años. Como ya fue comentado, cada vez ha cobrado mayor relevancia la utilización de la resonancia magnética para la evaluación morfofuncional en este tipo de pacientes **(Figura 42.14)**.

Tratamiento. El manejo médico con vasodilatadores de tipo captopril, enalapril y losartan se recomienda en pacientes asintomáticos porque reduce la fracción regurgitante y disminuye la velocidad con la que se produce la dilatación ventricular. Especialmente es recomendado en pacientes que además cursan con hipertensión sistólica, y en individuos con congestión pulmonar se indican además diuréticos.

El manejo quirúrgico es para pacientes con síntomas e insuficiencia moderada a severa, ya que sin manejo se ha reportado mortalidad del 20%. Los pacientes con disfunción sistólica ventricular (FE $\leq$ 50%) requieren cirugía lo antes posible porque progresan a falla cardíaca y muerte en más del 25% de los casos, por año.

En pacientes con IA severa que se presentan asintomáticos o con pocos síntomas, se intenta retrasar la cirugía pero siempre con una vigilancia estricta. Las indicaciones de cirugía son: FEVI $\leq$ 55% y diámetro al final de la sístole mayor de 55 mm del ventrículo izquierdo. Un diámetro diastólico mayor de 70 mm del ventrículo izquierdo se ha asociado a riesgo cardiovascular importante. Como opciones quirúrgicas se cuenta con: bioprótesis, prótesis mecánica, homoinjerto, valvuloplastia y procedimiento de Ross (autoinjerto de válvula pulmonar a posición aórtica y homoinjerto o tubo en posición pulmonar). Las bioprótesis, de duración limitada, se prefieren en pacientes con dificultad en el apego al uso de anticoagulantes. Los homoinjertos son limitados por requerir donantes, pero tienen la ventaja de comportarse hemodinámicamente como válvulas nativas. Las mecánicas son más durables y de buen pronóstico con un buen manejo anticoagulante; existe el riesgo de endocarditis, trombosis, hemólisis y dehiscencia valvular. Carpentier reportó casos de valvuloplastia en los que el 92% de los pacientes estaban libres de reoperación a 5 años. Esta técnica es posible en etapas tempranas, en las que no hay engrosamiento valvar significativo. El procedimiento de Ross debe efectuarse en casos selectos y por cirujanos con experiencia, ya que ofrece mayor complejidad quirúrgica, aunque en niños bien seleccionados puede ser buena opción, ya que permite el crecimiento de la válvula con el paciente y no requiere anticoagulación.

Estenosis aórtica

Es raro que la estenosis aórtica aislada se deba a fiebre reumática. Casi siempre, al ocurrir, se asocia a valvulopatía mitral. Existe fibrosis progresiva y fusión de comisuras con calcificación eventual.

En obstrucciones mayores a 50% se registra un gradiente transvalvular elevado, a menos que ya exista disfunción ventricular y por ello se subestime. La sobrecarga de presión causa hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo, para compensar el incremento en el estrés sistólico de la pared.[30,37]

Los síntomas incluyen la disnea de esfuerzo, y puede presentarse angina y síncope. Los síntomas suelen ser graduales, de evolución lenta. A la exploración física, en estenosis severa puede palparse frémito supraesternal o paraesternal. Se ausculta un soplo sistólico eyectivo paraesternal derecho, irradiado a vasos de cuello y al ápex.

Gabinete. En el electrocardiograma por lo general se registra ritmo sinusal, y en casos severos signos de hipertrofia del ventrículo izquierdo con alteraciones en la repolarización. En la radiografía de tórax suele observarse silueta de tamaño normal y en lesiones avanzadas, calcificación del anillo valvular.

El ecocardiograma muestra valvas engrosadas y restrictivas. Se puede medir el gradiente transvalvular y el área del orificio valvular ($\leq$ 1.0 cm^2 es severo en adultos). La medición de esta última resulta útil cuando existe disfunción ventricular y no es confiable la

medición del gradiente. El cateterismo se indica en caso de que se desee descartar alteración coronaria, especialmente porque puede haber síntomas de angina, aunque en la actualidad puede ser sustituida por una tomografía computada helicoidal (**Figura 42.16**).

Tratamiento. Se debe indicar en pacientes sintomáticos que tienen disnea al ejercicio, fatiga y con gradiente ≥ 40-50 mm Hg. De no establecerse manejo, el pronóstico es pobre a mediano plazo.

Se reporta que la valvuloplastia aórtica tiene una alta tasa de reestenosis y puede dejar gradiente residual significativo. Se prefiere el manejo quirúrgico, y en este caso el reemplazo constituye la terapia definitiva para estenosis aórtica sintomática y se utiliza prótesis mecánica o biológica.[47,51]

Las indicaciones son gradiente transvalvular medio ≥ 50 mm Hg y orificio valvular menor de 1 cm^2 en pacientes sintomáticos. También pacientes con disfunción ventricular izquierda, independientemente del gradiente medido.[37]

Lesiones tricuspídeas

Son excepcionales en fiebre reumática, ocurren en asociación con lesiones mitrales o mitroaórticas reumáticas. La mayoría de las veces, cuando se observa insuficiencia tricuspídea, se debe a crecimiento ventricular derecho por hipertensión pulmonar secundaria a lesión mitral. Los síntomas suelen ser los propios de las otras lesiones, e incluso la insuficiencia tricuspídea alivia la disnea. El soplo de insuficiencia tricuspídea es audible en el cuarto espacio intercostal izquierdo; es de tipo holosistólico en casos graves y sólo en inspiración en los leves. La fibrilación atrial es más frecuente en presencia de insuficiencia tricuspídea.

La estenosis tricuspídea es la lesión menos común en edad pediátrica, puede aparecer como parte de lesiones trivalvulares o cuadrivalvulares.[6,30]

Enfermedad plurivalvular

Es frecuente que se trate de una asociación entre lesiones de las válvulas mitral y aórtica (p. ej., insuficiencia aórtica y estenosis mitral, o insuficiencia mitral y aórtica). El manejo generalmente se realiza en la lesión dominante. Se debe tomar en cuenta que en muchas ocasiones la lesión proximal modifica la hemodinámica de la distal. En pacientes jóvenes se debe enfatizar la necesidad de profilaxis antibiótica para prevenir recurrencias de la enfermedad y proteger la válvula no operada.[6,30,37,52,53]

En caso de que las dos lesiones sean significativas, el reto quirúrgico es importante, ya que se asocia a un alto riesgo de disfunción ventricular. La cirugía debe realizarse al iniciar los síntomas o al identificar falla ventricular significativa por ecocardiografía.

REFERENCIAS

1. Kuri J. Fiebre reumática. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Edición. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 363.
2. Stollerman GH. Rheumatogenic group A streptococci and the return of rheumatic fever. Adv Intern Med 1990; 35:1.
3. Carapetis JR, Steer AC, Mulholland EK, Weber M. The global burden of group A streptococcal diseases. Lancet Infect Dis 2005; 5: 685.
4. Carceller B. Fiebre reumática aguda. An Pediatr 2007; 67 (1): 1.
5. Cilliers A M. Rheumatic fever and its management. BMJ 2006; 333:1153.
6. Carapetis J, Brown A, Walsh W. Diagnosis and management of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease in Australia. An evidence based review. National Heart Foundation of New Zealand and the Cardiac Society of Australia and New Zealand. June, 2006.
7. Guilherme L. Rheumatic fever and rheumatic heart disease: genetics and pathogenesis. Scand J Immunol 2007; 66:199.
8. Chávez I. Algunos aspectos de la epidemiología de la fiebre reumática en México. Arch Inst Cardiol Méx 1957; 27:1.
9. WHO Expert Consultation on Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease. Rheumatic fever and rheumatic heart disease: report of a WHO Expert Consultation, 29 October - 1 November, 2001. Geneva: WHO; 2004.
10. Gordis L. The virtual disappearance of rheumatic fever in the United States. Circulation 1985; 72:1155.
11. Kuri Al, Fernández de la Vega P, Mata LA, et al. Estudio del primer brote de fiebre reumática. Observación y evolución clínica de 40 pacientes a largo plazo. Arch Inst Cardiol Méx 1977; 47: 19.
12. Martínez-Lavin M, Kuri J, Pineda C, et al. La evolución de la fiebre reumática en el Instituto Nacional de Cardiología. XII Congreso Mexicano de Reumatología. México; 1984.
13. Muñoz AS. V Conferencia Panamericana de estudio y prevención de fiebre reumática. Revisión epidemiológica. Arch Inst Cardiol Méx 1975; 45: 813.
14. Dinkla K. Crucial role of the CB3-region of collagen IV in PARG-induced acute rheumatic fever. PLoSOne 2009; 4: e4666.
15. Pérez Díaz C, Borda A, Katime-Zúñiga A, et al. Interpretación clínica de anticuerpos anti-estreptococo. Rev Panam Infectol 2008; 10 (3): 36.
16. Silver M, Gotileb A, Shoen F. Principles of rheumatic heart disease. En: Cardiovascular pathology. Valvular heart disease. Churchil Livingstone, 2001; p. 411.
17. Mendoza F, Neri R. Epidemiología de la fiebre reumática. Salud Pública 1960; 2: 83.
18. Marijon E, Ou P, Celermajer DS, et al. Prevalence of rheumatic heart disease detected by echocardiographic screening. N Engl J Med 2007; 357(5):470.
19. Caldas AM. The case for utilizing more strict quantitative Doppler-echocardiographic criterions for diagnosis of subclinical rheumatic carditis. Cardiol Young 2007; 17 (1): 42.
20. Vijayalakshmi IB. The efficacy of echocardiographic criterions for the diagnosis of carditis in acute rheumatic fever. Cardiol Young 2008; 18 (6): 586.
21. Veasy LG. The logic for extending the use of echocardiography beyond childhood to detect subclinical rheumatic heart disease. Cardiol Young 2009; 19 (1):30.
22. Wilson N. Echocardiography and subclinical carditis: guidelines that increase sensitivity for acute rheumatic fever. Cardiol Young 2008; 18 (6): 565.
23. Bland EF. Chorea as a manifestation of rheumatic fever. A long term perspective. Trans Amer Climat Ass 1961; 73: 209.
24. Martínez-Lavin M. La fiebre reumática en México. Nuevos desafíos, nuevas estrategias. Arch Inst Cardiol Méx 1989; 59: 319.

25. Remigio de Aguiar MI. QT dispersion predicting acute rheumatic carditis. Cardiol Young 2010; 20 (5):473.
26. Steer AC, Carapetis JR. Prevention and treatment of rheumatic heart disease in the developing world. Nat Rev Cardiol 2009; 6 (11): 689.
27. Gerber M, Baltimore R, Eaton CH, et al. Prevention of rheumatic fever and diagnosis and treatment of acute streptococcal pharyngitis. A scientific statement from the American Heart Association, Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research. Circulation 2009; 119: 1541.
28. Olive C. Progress in M-protein-based subunit vaccines to prevent rheumatic fever and rheumatic heart disease. Curr Opin Mol Ther 2007; 9 (1): 25.
29. Guilherme L, Faé KC, Higa F, et al. Towards a vaccine against rheumatic fever. Clin Dev Immunol 2006; 13: 125.
30. Attie F. Cardiopatía reumática. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Edición. México D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 376.
31. Carapetis J, Brown A, Walsh W. Diagnosis and management of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease in Australia. An evidence-based review. National Heart Foundation of Australia; 2006.
32. Meira ZMA, Goulart EM, Colosimo EA, et al. Long-term follow up of rheumatic fever and predictors of severe rheumatic valvar disease in Brazilian children and adolescents. Heart 2005; 91:1019.
33. Vázquez-Antona C, Calderón-Colmenero J, Attie F, et al. Cardiopatía reumática en niños menores de 6 años. Arch Inst Cardiol Méx 1991; 61:143.
34. Chávez Rivera I, Ponce de León J, Robles Gil J. Las valvulopatías reumáticas en 1000 casos. Arch Inst Cardiol Méx 1958; 24: 492.
35. Guilherme L, Cury P, Demarchi LM, et al. Rheumatic heart disease: proinflammatory cytokines play a role in the progression and maintenance of valvular lesions. Am J Pathol 2004; 165 (5): 1583.
36. Hernández-Pacheco G, Aguilar García J, Flores-Domínguez C, et al. MHC class II alleles in Mexican patients with rheumatic heart disease. Int J Cardiol 2003; 92 (1): 49.
37. Vargas Barrón J. Tratado de cardiología. Sociedad Mexicana de Cardiología. México, D.F.: Intersistemas Editores; 2006. p. 443.
38. Braunwald E. Mitral regurgitation. Physiologic, clinical and surgical considerations. New Engl J Med 1969; 281: 425.
39. Ribeiro MC. Clinical and functional characterization of rheumatic mitral regurgitation in children and adolescents including the brain natriuretic peptide. Cardiol Young 2010; 20 (1): 66.
40. Luchese FA, Sant'Anna JRM, Kalil RA, et al. Surgery for rheumatic lesions of cardiac valves in the young. Cardiol Young 1992; 2: 247.
41. Travancas PR. Comparison of mechanical and biological prostheses when used to replace heart valves in children and adolescents with rheumatic fever. Cardiol Young 2009; 19 (2): 192.
42. Attie F, Zabal C, Juárez A, Buendía A, et al. Mitral valve reconstruction in children. Long-term follow-up in 63 cases. Cardiol Young 1994; 14:285.
43. Attie F, Kuri J, Zanoniani C, et al. Mitral valve replacement in children with rheumatic heart disease. Circulation 1981; 64: 812.
44. Zabal C, Attie F, Barragán R, Buendía A, et al. Resultado tardío del cambio valvular mitral en 155 niños menores de 16 años. Estudio comparativo con cuatro prótesis. Arch Inst Cardiol Méx 1992; 62: 333.
45. Attie F, Lopez Soriano F, Ovseyevitz J, et al. Late results of mitral valve replacement with Bjork-Shiley prostheses in children under 16 years of age. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 91: 754.
46. Talwar S, Rajesh R, Subramanian A, et al. Mitral valve repair in children with rheumatic heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 129: 875.
47. Alsoufi B, Manlhiot C, McCrindle BW, et al. Aortic and mitral valve replacement in children: is there any role for biologic and bioprosthetic substitutes? Eur J Cardiothorac Surg 2009; 36 (1): 84.
48. Pomerantzeff PM, Brandao CM, Leite Filho OA, et al. Mitral valve repair in rheumatic patients with mitral insufficiency: twenty years of techniques and results. Rev Bras Cir Cardiovasc 2009; 24 (4):485.
49. Gupta A, Gharde P, Kumar AS. Anterior mitral leaflet length: predictor for mitral valve repair in a rheumatic population. Ann Thorac Surg 2010; 90 (6):1930.
50. Shrivastava S, Dev V, Vasan RS, et al. Percutaneous balloon mitral valvuloplasty in juvenile rheumatic mitral stenosis. Am J Cardiol 1991; 67: 892.
51. Daly RC, Orzulak TA, Schaff LV, et al. Long-term results of aortic valve replacement with non-viable homografts. Circulation 1991; 84 (Sup III): 1.
52. Buendía A, Attie F, Zabal C, Calderón J, et al. Pulmonary valvar involvement in rheumatic heart disease - A study of 100 post-mortem cases. Cardiol Young 1992; 2: 147.
53. Bandin MA, Vargas-Barrón J, Keirns C, et al. Echocardiographic diagnosis of rheumatic cardiopathy affecting all four valves. Ant Heart J 1990; 120: 1004.

Capítulo 43

Miocarditis y miocardiopatía dilatada

Dr. José Antonio Razo Pinete

Las *miocardiopatías* son un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio que causan insuficiencia cardíaca, arritmias o muerte súbita.[1] Afectan el músculo cardíaco alterando la función ventricular sistólica, la función diastólica, o ambas.[2] Están clasificadas por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en: a) cardiomiopatía dilatada (CMD), b) cardiomiopatía hipertrófica (CMH), c) cardiomiopatía restrictiva (CMR) y d) miocardiopatía-displasia arritmogénica del ventrículo derecho.[3] La mayoría de los pacientes tienen formas "puras" de estos trastornos que completan los criterios diagnósticos, aunque algunos padecen formas mixtas de la enfermedad.

MIOCARDITIS

La palabra *miocarditis* es un término utilizado para describir una enfermedad inflamatoria focal o difusa del miocardio que puede afectar a las miofibrillas, al intersticio y/o a sus componentes vasculares, la cual suele ser causada por una infección viral, aunque su etiología puede ser variada.[4] Se sabe que la miocarditis y la miocardiopatía dilatada representan un amplio espectro de enfermedad, y que ambas pueden traslaparse.

Se denomina *miocarditis primaria* a la que es resultado de una infección viral aguda o a una reacción posviral autoinmune. Cuando el daño miocárdico es causado por un patógeno específico, se le llama *miocarditis secundaria*.[5]

La miocarditis es una enfermedad típicamente esporádica, aunque a veces puede aparecer en brotes epidémicos. Se presenta a cualquier edad, incluso durante la vida fetal, y afecta con más gravedad a los recién nacidos y lactantes.[6,7] La incidencia varía ampliamente entre países y está relacionada con las condiciones higiénicas y socioeconómicas y la disponibilidad de servicios médicos y de inmunizaciones. La incidencia real de la enfermedad es desconocida debido a que los síntomas en muchas ocasiones están poco relacionados a enfermedad cardíaca y a un número significativo de presentaciones subclínicas, las cuales se diagnostican como enfermedades respiratorias o gastrointestinales por los síntomas que predominan. Algunos estudios sugieren que la afección cardíaca ocurre en el 3.5 a 5% de los pacientes durante brotes de infección por virus Coxsackie. Se ha considerado a la miocarditis viral como una de las principales causas de muerte súbita en niños y adultos en quienes no había diagnóstico establecido de enfermedad cardíaca, llegando a representar hasta el 17% entre el año y los 20 años de edad, y 10% para la población adulta.[8]

La mayoría de las miocarditis son producidas por agentes infecciosos (**Cuadro 43.1**), fundamentalmente virus. De éstos, los más habituales son los Coxsackie, sobre todo los del tipo B, y los adenovirus. Las bacterias responsables son: estreptococo, estafilococo, neumococo, meningococo, *Haemophilus*, gonococo, brucela, difteria, *Salmonella*, bacilo tuberculoso y otras menos frecuentes. Se ha informado que el 20% de los pacientes con sepsis por estafilococos presentan hallazgos de miocarditis. También las micosis pueden producirlas, por ejemplo, aspergilosis, actinomicosis, blastomicosis, candidiasis, coccidioidomicosis, criptococosis e histoplasmosis. Puede aparecer también en las ricketsiosis, como la fiebre Q y la fiebre de las montañas Rocosas, y con las espiroquetas, como leptospirosis, sífilis o enfermedad de Lyme; asimismo, los protozoos como los tripanosomas, el *Toxoplasma* y los *Plasmodium* de la malaria. Puede ser secundaria a metazoos como *Equinococcus*, *Larva migrans*, *Schistosoma* y *Trichinella spiralis*. En las zonas comprendidas entre México y Sudamérica, una de las principales causas de este trastorno se atribuye a *Trypanosoma cruzi,* agente productor de la enfermedad de Chagas. [9]

Cuadro 43.1. Causas infecciosas más frecuentes de miocarditis.

1) Virus		
Coxsackie	Poliomielitis	Rubéola
Adenovirus	Hepatitis	Varicela
Arbovirus	HIV	Sincitial respiratorio
Echovirus	Epstein-Barr	Otros
Citomegalovirus	Influenza	
2) Bacterias		
Estafilococo	*Haemophilus*	Difteria
Estreptococo	Gonococo	*Salmonella*
Neumococo	*Brucella*	Tuberculosis
		Otras
3) Hongos		**4) Ricketsias**
Cándida	Coccidiodomicosis	Fiebre Q
Aspergilos	Criptococo	Fiebre de las montañas rocosas
Actinomicosis	Histoplasma	
Blastomicosis		
5) Espiroquetas	**6) Protozoos**	**7) Metazoos**
Leptospira	Tripanosoma	*Echinococcus*
Sífilis	*Toxoplasma*	*Larva migrans*
Enfermedad de Lyme	*Plasmodium*	*Schistosoma*
		Trichinella spiralis

Existen miocarditis de causa secundaria no relacionada con procesos infecciosos (**Cuadro 43.2**).

Capítulo 43

Miocarditis y miocardiopatía dilatada

Dr. José Antonio Razo Pinete

Las *miocardiopatías* son un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio que causan insuficiencia cardíaca, arritmias o muerte súbita.[1] Afectan el músculo cardíaco alterando la función ventricular sistólica, la función diastólica, o ambas.[2] Están clasificadas por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en: a) cardiomiopatía dilatada (CMD), b) cardiomiopatía hipertrófica (CMH), c) cardiomiopatía restrictiva (CMR) y d) miocardiopatía-displasia arritmogénica del ventrículo derecho.[3] La mayoría de los pacientes tienen formas "puras" de estos trastornos que completan los criterios diagnósticos, aunque algunos padecen formas mixtas de la enfermedad.

MIOCARDITIS

La palabra *miocarditis* es un término utilizado para describir una enfermedad inflamatoria focal o difusa del miocardio que puede afectar a las miofibrillas, al intersticio y/o a sus componentes vasculares, la cual suele ser causada por una infección viral, aunque su etiología puede ser variada.[4] Se sabe que la miocarditis y la miocardiopatía dilatada representan un amplio espectro de enfermedad, y que ambas pueden traslaparse.

Se denomina *miocarditis primaria* a la que es resultado de una infección viral aguda o a una reacción posviral autoinmune. Cuando el daño miocárdico es causado por un patógeno específico, se le llama *miocarditis secundaria*.[5]

La miocarditis es una enfermedad típicamente esporádica, aunque a veces puede aparecer en brotes epidémicos. Se presenta a cualquier edad, incluso durante la vida fetal, y afecta con más gravedad a los recién nacidos y lactantes.[6,7] La incidencia varía ampliamente entre países y está relacionada con las condiciones higiénicas y socioeconómicas y la disponibilidad de servicios médicos y de inmunizaciones. La incidencia real de la enfermedad es desconocida debido a que los síntomas en muchas ocasiones están poco relacionados a enfermedad cardíaca y a un número significativo de presentaciones subclínicas, las cuales se diagnostican como enfermedades respiratorias o gastrointestinales por los síntomas que predominan. Algunos estudios sugieren que la afección cardíaca ocurre en el 3.5 a 5% de los pacientes durante brotes de infección por virus Coxsackie. Se ha considerado a la miocarditis viral como una de las principales causas de muerte súbita en niños y adultos en quienes no había diagnóstico establecido de enfermedad cardíaca, llegando a representar hasta el 17% entre el año y los 20 años de edad, y 10% para la población adulta.[8]

La mayoría de las miocarditis son producidas por agentes infecciosos (**Cuadro 43.1**), fundamentalmente virus. De éstos, los más habituales son los Coxsackie, sobre todo los del tipo B, y los adenovirus. Las bacterias responsables son: estreptococo, estafilococo, neumococo, meningococo, *Haemophilus*, gonococo, brucela, difteria, *Salmonella*, bacilo tuberculoso y otras menos frecuentes. Se ha informado que el 20% de los pacientes con sepsis por estafilococos presentan hallazgos de miocarditis. También las micosis pueden producirlas, por ejemplo, aspergilosis, actinomicosis, blastomicosis, candidiasis, coccidioidomicosis, criptococosis e histoplasmosis. Puede aparecer también en las ricketsiosis, como la fiebre Q y la fiebre de las montañas Rocosas, y con las espiroquetas, como leptospirosis, sífilis o enfermedad de Lyme; asimismo, los protozoos como los tripanosomas, el *Toxoplasma* y los *Plasmodium* de la malaria. Puede ser secundaria a metazoos como *Equinococcus*, *Larva migrans*, *Schistosoma* y *Trichinella spiralis*. En las zonas comprendidas entre México y Sudamérica, una de las principales causas de este trastorno se atribuye a *Trypanosoma cruzi,* agente productor de la enfermedad de Chagas.[9]

Cuadro 43.1. Causas infecciosas más frecuentes de miocarditis.

1) Virus		
Coxsackie	Poliomielitis	Rubéola
Adenovirus	Hepatitis	Varicela
Arbovirus	HIV	Sincitial respiratorio
Echovirus	Epstein-Barr	Otros
Citomegalovirus	Influenza	
2) Bacterias		
Estafilococo	*Haemophilus*	Difteria
Estreptococo	Gonococo	*Salmonella*
Neumococo	*Brucella*	Tuberculosis
		Otras
3) Hongos		**4) Ricketsias**
Cándida	Coccidiodomicosis	Fiebre Q
Aspergilos	Criptococo	Fiebre de las montañas rocosas
Actinomicosis	Histoplasma	
Blastomicosis		
5) Espiroquetas	**6) Protozoos**	**7) Metazoos**
Leptospira	Tripanosoma	*Echinococcus*
Sífilis	*Toxoplasma*	*Larva migrans*
Enfermedad de Lyme	*Plasmodium*	*Schistosoma*
		Trichinella spiralis

Existen miocarditis de causa secundaria no relacionada con procesos infecciosos (**Cuadro 43.2**).

Cuadro 43.2. Causas no infecciosas más frecuentes de miocarditis.

1) Agentes químicos		
Antraciclinas	Metisergida	Arsénico
Ciclofasfamida	Litio	Antimonio
5-fluoracilo	Catecolaminas	Hidrocarburos
Fenotiacinas	Cloroquina	Cocaína
Antidepresivos tricíclicos	Monóxido de carbono	Venenos animales
2) Hipersensibilidad a fármacos	**3) Procesos autoinmunes**	**4) Agentes físicos**
Metildopa	Vasculitis	Hipotermia
Penicilinas	Colagenosis	Golpe de calor
Sulfonamidas		Radiaciones
Tetraciclinas		
Antituberculosos		
5) Otras		
Hipocalcemia	Hipomagnesemia	Déficit de taurina
Hipofosfatemia	Déficit de carnitina	Déficit de selenio

La clasificación clínico-patológica utiliza tanto hallazgos clínicos como histológicos para dar una información pronóstica acerca de los pacientes con insuficiencia cardíaca secundaria a miocarditis. En el estudio realizado por Lieberman y colaboradores se propuso la siguiente clasificación (Cuadro 43.3):[16]

- **Miocarditis fulminante.** Se presenta con enfermedad aguda después de un pródromo viral. Los pacientes muestran un grave compromiso cardiovascular, múltiples focos de miocarditis activa por estudio histológico y disfunción ventricular que se resuelve espontáneamente, o bien, evoluciona invariablemente a la muerte.

- **Miocarditis aguda.** Se presenta con un inicio más insidioso de enfermedad. Existe disfunción ventricular establecida y alta probabilidad de progresión a miocardiopatía dilatada.

- **Miocarditis crónica activa.** Afecta a pacientes que sufren una recaída clínica o histológica y desarrollan disfunción ventricular asociada con cambios inflamatorios crónicos.

- **Miocarditis crónica persistente.** Caracterizada por infiltrados histológicos persistentes, un foco de necrosis miocárdica y síntomas cardiovasculares tales como dolor de tórax o palpitaciones, pero sin disfunción ventricular.

FISIOPATOLOGÍA

La exposición al agente viral conduce a una respuesta inflamatoria aguda o subaguda que es responsable, en su mayor parte, del proceso inflamatorio e infiltrativo y del daño tisular al miocardio. Se han propuesto tres estadios temporales en la fisiopatología de la enfermedad. Las proteínas del ácido ribonucleico (RNA) viral penetran en el miocito, causando un grado de necrosis con infiltración de células inflamatorias. Esta fase inicial se considera que dura aproximadamente los primeros 4 días, en los cuales puede identificarse al virus en el miocardio. Posterior a ello existe una invasión de macrófagos, células *natural killer* y linfocitos T, y es la etapa subaguda cuando se desarrolla la respuesta inflamatoria causante del daño miocárdico. La activación de los macrófagos conduce a la expresión de citocinas como las interleucinas 1 y 2 (IL-1, IL-2), factor de necrosis tumoral (TNF, por sus siglas en inglés) e interferón gamma (Figura 43.1). Tan sólo el TNF, a través del reclutamiento de células inflamatorias y activación de células endoteliales, posee efecto potente como inotrópico negativo. La actividad de la enzima óxido nítrico sintetasa (NOS) inicia en el día 4 y alcanza su pico al día 8, con la respectiva producción de óxido nítrico (NO), el cual puede tener tanto efectos benéficos como dañinos. La disminución de la contractilidad miocárdica en la miocarditis puede ser directamente causada por el óxido nítrico,[10] un conocido depresor miocárdico, o en forma alternativa a través de la creación de productos de reacción secundaria tales como el peroxidonitrito. Debe existir un balance entre las citocinas proinflamatorias como el TNF e IF-γ y las interleucinas 10 y 2 para que no se desarrolle daño miocárdico. Los anticuerpos neutralizantes aparecen durante este estadio, y el incremento en los títulos de anticuerpos se correlaciona con la eliminación del virus del corazón.[11] El estadio crónico de la enfermedad (días 15-90) se caracteriza por fibrosis miocárdica difusa y disfunción cardía-

Cuadro 43.3. Clasificación histopatológica de la miocarditis.

	Fulminante	Subaguda	Crónica activa	Crónica presente
Inicio de síntomas	Súbito	Indistinto	Indistinto	Indistinto
Biopsia	Focos múltiples de miocarditis	Activa o *"borderline"*	Activa o *"borderline"*	Activa o *"borderline"*
Disfunción VI	Severa	Moderada	Moderada	Sin disfunción
Pronóstico clínico	Recuperación o muerte	Cardiomiopatía incompleta	Cardiomiopatía restricitiva	Sin síntomas significativos
Pronóstico histológico	Resolución	Resolución	Fibrosis de células gigantes	Inflamación persistente

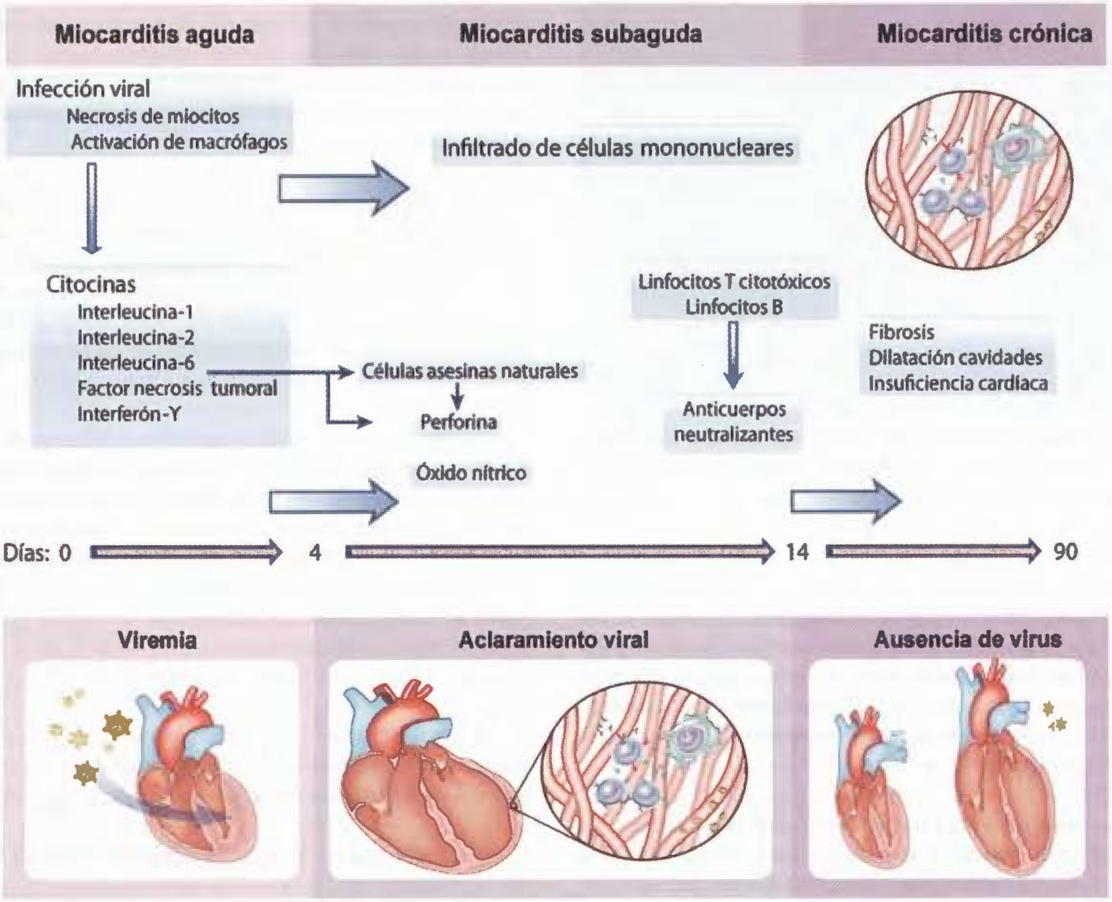


Figura 43.1. Diagrama de flujo que indica los cambios temporales en los miocitos inoculados con virus del día 0 a 90. Las flechas continuas gruesas indican los efectos benéficos; las flechas discontinuas señalan los efectos dañinos; las flechas continuas delgadas muestran las vías de inducción, producción activación (modificado de Kawai C. From myocarditis to cardiomyopathy: mechanism of inflammation and cell death. Learning from the past to the future. Circulation 1999; 99:1091). Abreviaciones: NT - Títulos de anticuerpos neutralizantes. ON - Óxido nítrico. IFN - Interferón. IL - Interleucina. FNT - Factor de necrosis tumoral. iNOS - Inhibidor de la sintetasa de óxido nítrico.

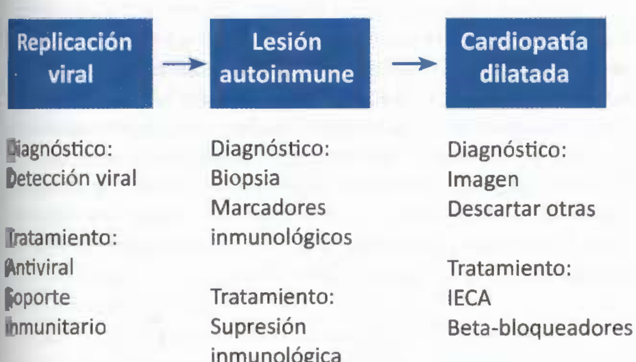


Figura 43.2. Proceso trifásico de la miocarditis (modificado de: Liu PP, Mason JW. Advances in the understanding of myocarditis. Circulation 2001;104: 1076.).

ca. Una teoría propuesta es que la persistencia del RNA viral en los miocitos cardíacos trae consigo una continua muerte celular y activación sostenida de linfocitos T citotóxicos, conduciendo al desarrollo de CMD y la transición del estadio crónico de la miocarditis.

Liu y Mason[12] introdujeron el concepto de que la miocarditis representa una continuidad de tres procesos distintos de enfermedad. El paciente con miocarditis progresa a través de cada estadio, aunque la transición de uno al siguiente puede ser indistinguible **(Figura 43.2)**:

Fase inicial: corresponde a la fase aguda de la miocarditis. Los virus más frecuentemente asociados son los adenovirus y los enterovirus, sobre todo el tipo Coxsackie. Se ha probado que existe cardiotropismo por parte de éstos, debido a la presencia de receptores para virus Coxsackie-adenovirus (CAR), que son unas proteínas que se encuentran en el cromosoma 2q11.2. Los CAR son miembros de una superfamilia de inmunoglobulinas cuyo papel en la homeostasis no ha sido bien aclarado, pero parecen mediar la fijación e internalización de Coxsackie tipo B y adenovirus del grupo C al genoma.[13-15] La expresión individual de estos receptores podría jugar un papel primordial en la determinación de la susceptibilidad individual para el desarrollo de miocarditis viral, lo que podría explicar que algunas personas desarrollen miocarditis seguida de la infección viral, y otras no, existiendo evidencia que sugiere que podría ser familiar.

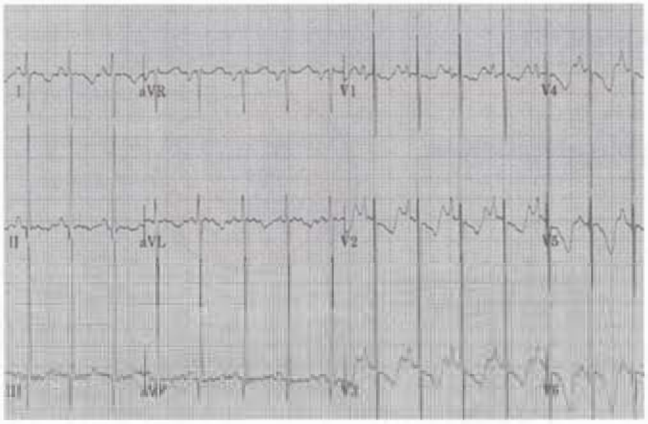


Figura 43.3. Electrocardiograma de superficie en un niño con diagnóstico de miocarditis viral. Se observan alteraciones de la repolarización de forma difusa, así como datos de hipertrofia biventricular.

Fase de respuesta inmune secundaria y autoinmunidad: la replicación y proliferación viral en el miocardio resulta en la activación de una respuesta inmune por el huésped. Aunque dicha respuesta actúa para limitar la replicación viral, se piensa que puede contribuir a perpetuar el daño miocárdico mediante la activación de los linfocitos T y la posterior liberación de citocinas citotóxicas o la citólisis celular mediada por porfirinas.

Fase de miocardiopatía dilatada: la miocarditis viral y la miocardiopatía dilatada idiopática representan una continuidad de la enfermedad. Estudios en humanos han demostrado una alta prevalencia de RNA viral en muestras de biopsia endomiocárdica de pacientes con CMD, lo que sugiere la sostenida activación de células T que causa daño miocárdico adicional mediante mecanismos inmunitarios. Adicionalmente parece haber una predisposición genética para el desarrollo de miocardiopatía dilatada, debido a que algunos individuos pueden estar predispuestos a la transición de una miocarditis viral en CMD.

DIAGNÓSTICO

Por lo general en los niños las molestias son vagas, frecuentemente con historia de un pródromo viral. Estos hallazgos clínicos inespecíficos pueden variar desde cuadros leves con signos gripales hasta síntomas de arritmias, falla cardíaca fulminante y muerte (Cuadro 43.4). Ninguno de estos hallazgos puede considerarse como patognomónico de miocarditis viral. Por lo regular los pacientes más susceptibles a las formas graves de miocarditis son los neonatos. Durante los meses de invierno, la miocarditis se puede presentar como una constelación de signos y síntomas de bronquiolitis viral, por lo que el diagnóstico de miocarditis no se sospecha hasta que en la radiografía de tórax se detecta cardiomegalia. Inicialmente puede existir hipertermia y astenia, así como malestar precordial (por compromiso pericárdico) y taquicardia que no guarda relación con la elevación térmica.[17] En un estudio realizado en el Hospital para el Niño Enfermo de Toronto, Canadá, en 2007,[18] se analizaron 60 casos de miocarditis en niños, y se observó que el 77% presentó una enfermedad previa que en su mayoría era una infección de la vía respiratoria superior. La forma de presentación más frecuente fue con síntomas respiratorios como rinorrea, tos o disnea, en el 32% de los casos. El 29% exhibió síntomas cardíacos como dolor torácico o palpitaciones, con datos de hipoperfusión en 22% (letargia, mareos, síncope o convulsiones). Hasta un 10% se asoció a enfermedad de Kawasaki y el 6% mostró síntomas gastrointestinales como náuseas, vómitos, diarrea o dolor abdominal.

Los signos y síntomas de falla cardíaca en pacientes pequeños incluyen distrés respiratorio, diaforesis, pobre ingesta y fatiga durante la alimentación e irritabilidad. A la exploración física se encuentra generalmente el primer ruido disminuido y existen soplos de insuficiencia valvular mitral, tricuspídea, o ambas. Con frecuencia se ausculta un tercer ruido con cadencia de galope, disminución de los pulsos periféricos y hepatomegalia.

El diagnóstico de la miocarditis viral requiere de un alto índice de sospecha, sobre todo en pacientes con anormalidades cardíacas de reciente inicio y sin causa explicable, tales como falla cardíaca, arritmias, infarto al miocardio o alteraciones de conducción. Se debe brindar especial atención a la historia clínica y al examen físico, y apoyarse en métodos paraclínicos como la radiografía de tórax, el electrocardiograma, la evaluación ecocardiográfica, exámenes de laboratorio y a través de la toma de muestras miocárdicas mediante biopsia (Cuadro 43.5).

La radiografía de tórax puede variar ampliamente, desde una imagen normal en muchos de los casos hasta aquellos con cardiomegalia, congestión y edema pulmonar y derrames pleurales.

El electrocardiograma puede ser normal. Los cambios incluyen alteraciones del segmento ST no específicas, extrasístoles auriculares o ventriculares y, en algunos casos, datos electrocardiográficos sugestivos de pericarditis o infarto agudo del miocardio (elevación del ST y ondas Q) (Figura 43.3). Las anormalidades en la conducción intraventricular se asocian con daño miocárdico más grave y con peor pronóstico. El bloqueo auriculoventricular completo puede ser causa de muerte súbita en estos pacientes.

El ecocardiograma puede mostrar diferentes grados de disfunción ventricular izquierda, aun en las formas asintomáticas, alteraciones de la motilidad regional, del llenado ventricular (relajación), reflujo valvular mitral o tricuspídeo y presencia de trombos intracavitarios. Se ha demostrado que la miocarditis fulminante tiene una menor dilatación ventricular izquierda y un mayor grosor en el *septum* interventricular, en comparación con los pacientes que sufren miocarditis aguda, donde la dilatación ventricular es mayor y el grosor septal puede ser normal, con una mayor probabilidad de progresión a formas crónicas y MCD.[19]

Los exámenes de laboratorio suelen mostrar signos inespecíficos de inflamación, como leucocitosis, aceleración de la eritrosedimentación (70% de los casos) y proteína C reactiva elevada. Las enzimas cardíacas, como la fracción MB de la creatinina fosfoquinasa (CPK-MB), la transaminasa glutámico-oxalacética (TGO) y la deshidrogenasa láctica (HDL), tienen elevados sus niveles séricos. Actualmente se utilizan con éxito las determinaciones séricas de troponina T, cuyos niveles se relacionan con una corta duración de los síntomas de insuficiencia cardíaca, sugiriendo que la mayoría de las necrosis miocárdicas ocurre tempranamente en el curso de la enfermedad. Su elevación también es indicativa de evolución del daño miocárdico celular en pacientes con

Cuadro 43.4. Formas clínicas de presentación más frecuentes de miocarditis.

1) Asintomática
2) Insuficiencia cardíaca
3) Choque cardiogénico
4) Trastornos del ritmo cardíaco
5) Trastornos de la conducción
6) Dolor torácico
7) Embolismos periféricos
8) Muerte súbita

Cuadro 43.5. Estudios para el diagnóstico de miocarditis.

I.	**Laboratorio**
	1. Hemograma 2. Eritrosedimentación 3. Proteína C reactiva 4. Enzimas cardíacas - Troponinas - CPK-MB - TGO - HDL
II.	**Electrocardiogramas**
III.	**Imagenológicos**
	1. Ecocardiograma 2. Radiografía de tórax 3. Gammagrafía cardíaca 4. Resonancia magnética nuclear
IV.	**Biopsia endomiocárdica**

miocarditis clínicamente sospechada. Además, se están utilizando las mediciones de los niveles séricos de interleucina 8. [20] La serología puede mostrar anticuerpos antimiosina cardíaca (AAAM) y anticuerpos inespecíficos (anti-músculo-esqueléticos), y con menor frecuencia anticuerpos de reacción cruzada neutralizantes de virus. La identificación del virus es poco frecuente, aunque es posible efectuarla en muestras de biopsia endomiocárdica (BEM) con biotecnología molecular y por reacción de polimerasa en cadena (PCR) específica.

Con el diagnóstico centellográfico, dos técnicas resultan de utilidad en el diagnóstico de la miocarditis aguda: la centellografía con galio 67 y con anticuerpos monoclonales antimiosina marcados con indio 111.

- **Centellografía con galio 67:** evidencia infiltración celular miocárdica severa.
- **Centellografía con anticuerpos monoclonales antimiosina marcados con indio 111:** detecta necrosis miocárdica en las fases aguda y subaguda de la miocarditis. Comparada con la BEM, la sensibilidad es mayor al 83% y la especificidad menor al 53%, pues puede detectar otras necrosis miocárdicas como el infarto agudo de miocardio, rechazo de trasplantes cardíacos, toxicidad miocárdica secundaria a drogas y otras miocardiopatías.

Cuadro 43.6. Clasificación histopatológica de Dallas para miocarditis.

I.	**Miocarditis activa**
	Infiltrado inflamatorio del miocardio con necrosis y/o degeneración adyacente de miocitos no típico de daño por isquemia
II.	**Miocarditis *borderline*:**
	Infiltrado inflamatorio difuso sin evidencia de lesión del miocito

La resonancia magnética (RM) con realce tardío de contraste es una herramienta útil para la valoración de un proceso inflamatorio cardíaco como la miocarditis.[21] La RM permite visualizar el contraste acumulado en el miocardio como consecuencia de la desestructuración de la membrana de los miocitos ocasionada por el proceso inflamatorio (**Figuras 43.4 y 43.5**). La captación de contraste suele presentarse de manera característica en forma de un patrón parcheado durante aproximadamente las primeras 2 semanas desde el evento agudo, y evoluciona de manera progresiva hacia un proceso más diseminado en períodos posteriores. La asociación de alteraciones de la contractilidad segmentaria en las zonas de captación por cine-RM incrementa de manera considerable el grado de certeza diagnóstica.

Con la introducción de la biopsia endomiocárdica en 1962, se estableció el *gold standard* para el diagnóstico de la afección. El diagnóstico histopatológico de la miocarditis se basa en la clasificación histológica de Dallas, introducida en 1984 en la ciudad que lleva su nombre en Estados Unidos, como un medio para establecer los criterios diagnósticos de la miocarditis.[22] Se necesita la presencia de un infiltrado inflamatorio asociado con necrosis visualizado bajo microscopia de luz para establecer el diagnóstico histológico de miocarditis. En cambio, la ausencia de necrosis miocítica y un infiltrado inflamatorio más difuso sugeriría una miocarditis *borderline* (**Cuadro 43.6**).

La guía actual de la American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA)[23] indica que la BEM debe realizarse siempre y cuando exista "una razón importante para considerar que los resultados tendrán un efecto significativo en las decisiones terapéuticas subsecuentes". La incidencia de las principales complicaciones asociadas con la BEM depende de la experiencia del médico que realiza el procedimiento y la estabilidad del paciente. Cerca de la mitad de éstas ocurren al momento del acceso venoso, por ejemplo: punción arterial incidental, sangrado o raramente neumotórax. Durante la toma de muestras, pueden presentarse arritmias y perforación cardíaca (hasta en 0.5% de los casos). En general, si se consideran las complicaciones mayores y menores de la BEM, la incidencia de éstas oscila en un 6%.

TRATAMIENTO

Se considera como piedras angulares del tratamiento de la miocarditis disminuir la demanda miocárdica de oxígeno y controlar la falla cardíaca y las arritmias, así como prevenir el colapso circulatorio. Entre las medidas generales se recomienda el reposo en cama y la restricción de la actividad física por un período de hasta 6 meses, una vez que el tamaño y la función del corazón se hayan recuperado. Los pacientes deben ser hospitalizados y monitorizados en busca de datos de insuficiencia cardíaca, arritmias, trastornos de la conducción o embolismo. Los antipiréticos y antiinflamatorios no esteroideos se indican para disminuir la mayoría de los síntomas. En caso de falla cardíaca, la mayoría de los pacientes suelen responder a las medidas habituales (digitálicos, diuréticos, restricción de sal), aunque se ha observado una sensibilidad extrema a los digitálicos. En caso necesario, se debe instituir un tratamiento más agresivo con el uso de inotrópicos endovenosos, tales como la dobutamina, o inhibidores de la fosfodiesterasa, como la milrinona, diuréticos de potente acción y vasodilatadores. Se ha reportado la presencia de espasmo coronario asociado a la miocarditis, y el uso de medicamentos calcioantagonistas, como el verapamil, parece inhibir esta respuesta vasoespástica y disminuir la progresión del daño miocárdico. Actualmente se está utilizando un inotrópico sensibilizador de los miofilamentos al calcio, el levosimendán, el cual parece mejorar la función ventricular izquierda sin incrementar de forma considerable el consumo de oxígeno miocárdico.[24] Los β-bloqueadores frecuentemente son utilizados para mejorar la contractilidad y la entrega de oxígeno en pacientes críticamente enfermos con bajo gasto cardíaco.[25]

En los pacientes con bradiarritmias sintomáticas y trastornos de la conducción, está indicada la colocación de un marcapasos transitorio. La anticoagulación se prescribe en pacientes con embolias pulmonares o sistémicas y trombos murales detectables por ecocardiografía o ventriculografía.

El tratamiento con inmunosupresores ha sido reportado en pocos estudios con resultados discordantes. Por lo tanto, su uso sólo está indicado en casos especiales, como la miocarditis de células gigantes y la miocarditis asociada a enfermedades autoinmunes. La gammaglobulina se ha utilizado de forma extensa en aquellos pacientes con miocarditis y enfermedad de Kawasaki, sobre todo para prevenir las lesiones a las arterias coronarias.

Con las mejorías continuas en los métodos diagnósticos, pronto será factible el tratamiento específico de la miocarditis viral con agentes antivirales. En varios estudios se ha sugerido que los pacientes con miocarditis debida a Coxsackie virus y adenovirus pueden beneficiarse con el uso de ribavirina si éste se inicia en la fase temprana de la enfermedad.



Figura 43.4. Resonancia magnética en plano dos cámaras obtenido en inversión recuperación para demostrar el reforzamiento tardío con patrón difuso epicárdico característico de miocarditis.



Figura 43.5. Resonancia magnética en cine eco de gradiente obtenida en eje corto ventricular, en la que se observa la hiperintensidad epicárdica de la pared lateral inferior después de la administración de material de contraste.

MIOCARDIOPATÍA DILATADA

La *miocardiopatía dilatada* (CMD) es la forma más común de miocardiopatía y la principal causa de trasplante cardíaco en niños. Esta patología es una disfunción miocárdica por daño intrínseco de las células que condiciona dilatación de las cavidades ventriculares izquierda, derecha, o ambas, con hipocontractilidad de sus paredes que se traducen en signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva. Existe una gran variedad de enfermedades específicas que pueden dar lugar a un cuadro clínico y a características morfológicas similares (**Cuadro 43.7**).[26]

La incidencia real de la MCD se desconoce; sin embargo, en Estados Unidos se ha estimado una incidencia en el adulto de 5.5 casos por 100 000 habitantes por año, representando la principal causa en este grupo la enfermedad coronaria, y en los niños la incidencia de MCD se estima en 0.56 casos por 100 000, diez veces más baja que la comunicada en adultos. Se informa que es más frecuente en hombres que en mujeres con una relación 1.4:1 y en menores de un año. Se ha estimado que la mortalidad en pacientes con MCD es elevada aun a pesar del tratamiento médico intensivo, llegando hasta un 80% a 5 años en algunas series. No obstante, con los avances en el tratamiento médico y las pruebas diagnósticas, la sobrevida estimada actual al año de edad es de 87% y a los 5 años se aproxima al 83%.

FISIOPATOLOGÍA

Se han descrito innumerables factores etiológicos para la miocardiopatía dilatada; dentro de ellos, los más importantes son los agentes infecciosos posterior a un evento de miocarditis (42%) y los trastornos neuromusculares (26%), predominando la distrofia muscular de Duchenne en 80% y Becker en 10%; otros incluyen causas metabólicas (enfermedad tiroidea, feocromocitoma, diabetes), agentes tóxicos (alcohol, litio, cocaína) y enfermedades infiltrativas (hemocromatosis). Cuando todas estas etiologías han sido descartadas y se sospecha fuertemente de una forma idiopática, la hipótesis actual es que sea la secuela de una miocarditis viral que desencadenó alteraciones inmunológicas crónicas, que son el origen del daño miocárdico persistente. Dentro de las causas metabólicas, las más importantes son las mitocondriopatías, el síndrome de Barth y la deficiencia de carnitina, la cual se presenta con depósitos grasos en miocardio, hígado y músculo esquelético con anormalidades mitocondriales. Las gangliosidosis 1 y 2, deficiencias enzimáticas en el metabolismo de los glucoesfingolípidos, también pueden dar lugar a una miocardiopatía dilatada, además del daño coronario provocado por la aterosclerosis prematura.

La forma familiar de la miocardiopatía dilatada tiene un carácter autosómico dominante de herencia; sin embargo, existen casos compatibles con herencia autosómica recesiva, recesiva ligada al sexo y mitocondrial. La mayoría de estos casos son graves y se ha considerado que la presencia de historia de miocardiopatía en la familia constituye un factor de mal pronóstico para un niño con este diagnóstico.

DIAGNÓSTICO

Los pacientes con MCD significativa presentan signos y síntomas de acuerdo al grado de obstrucción al tracto de entrada del ventrículo izquierdo. Si la congestión pulmonar es tan importante como para generar edema pulmonar y reducción del gasto cardíaco sistémico, el paciente presenta intolerancia al ejercicio, anorexia o pérdida crónica de peso corporal, con aumento ocasional agudo secundario a edema.

Los lactantes sufren taquipnea o disnea y diaforesis con la alimentación. También pueden referir dolor abdominal y náuseas, secundario a congestión hepática. Los padres notan disminución de la diuresis (pañales secos, o más durables que de costumbre).

En el niño es evidente la disnea, la taquipnea con el esfuerzo, respiración nasal e infecciones respiratorias frecuentes. Algunos pacientes exhiben síntomas o signos de embolia periférica (foco neurológico).

Ross, Reithmannn y colaboradores[27] definieron un sistema de puntuación de signos y síntomas de insuficiencia cardíaca a fin de clasificar su grado de severidad, válido para pacientes menores de 14 años (Cuadro 43.8). Cada signo o síntoma fue catalogado en una escala de 0, 1 o 2 puntos según la severidad. La suma de los puntos resulta en una puntuación clínica (rango de 0 a 12 puntos), con la máxima puntuación correspondiente a una falla cardíaca severa. La clase funcional en niños mayores de 14 años puede ser evaluada de acuerdo a la clasificación de la New York Heart Association.

El examen físico refleja pulsos periféricos que generalmente son débiles y poco llenos. La presión arterial muestra una presión de pulso pequeña. La presión sistólica puede disminuir con la inspiración. Las extremidades se presentan pálidas, con llenado capilar retardado y edema en zonas declives. El choque de la punta está desplazado hacia la izquierda y abajo, generalmente al sexto u octavo espacio intercostal en la línea axilar anterior. Es evidente también la ingurgitación yugular en niños mayores, así como distensión abdominal y hepatomegalia. A la auscultación se detectan un tercer y cuarto ruidos en cadencia de galope. Si se evidencia un soplo holosistólico, se debe sospechar insuficiencia mitral.

El diagnóstico de la miocardiopatía dilatada idiopática se establece básicamente descartando cualquier causa que pueda condicionar el padecimiento. Habrá que realizar estudios de imagen y laboratorio con este propósito, no sólo para determinar la etiología, sino para establecer el grado de disfunción miocárdica en la que se encuentra el paciente. Es importante realizar una historia clínica completa con un interrogatorio profundo, intentando descartar causas infecciosas, exposición a agentes tóxicos (químicos), historia familiar e incluso, en recién nacidos, datos de sufrimiento fetal o hipoxia al nacimiento.

Los exámenes de laboratorio deben incluir una serie de pruebas que permitan determinar la etiología de la enfermedad, como procesos infecciosos, metabólicos, tóxicos, etc., para lo cual se solicitarán los exámenes que sean pertinentes durante el estudio de la CMD.

La radiografía de tórax suele mostrar cardiomegalia global con predominio de las cavidades izquierdas. Se puede apreciar imagen de doble contorno por dilatación del atrio izquierdo secundario a la insuficiencia mitral (Figura 43.6). Existen datos de hipertensión venocapilar, congestión venosa pulmonar e inclusive derrame pleural y pericárdico.

El electrocardiograma es anormal en más del 90% de los pacientes. Las alteraciones son variadas y comprenden crecimiento atrial derecho e izquierdo, hipertrofia ventricular izquierda (45%) y derecha, alteraciones del segmento ST (47%), cambios en la onda T e imagen de infarto. Se ha informado alargamiento progresivo del PR y el QRS con la evolución y anomalías de la conducción hasta en el 86% de los casos. Las arritmias son variables: las atriales, principalmente fibrilación y flúter, han sido encontradas hasta en el 48% de los pacientes, y las ventriculares, en el 34%, cuando se

Cuadro 43.7. Causas de miocardiopatía dilatada.

INFECCIOSAS			
Virales	**Rickettsias**	*Legionella*	Malaria
Coxsackie	Tifo	*Brucella*	Leishmaniasis
Echovirus	Fiebre rocallosa	Tétanos	Balantidiasis
Adenovirus	Fiebre Q	Tularemia	Sarcosporidiosis
Arbovirus	**Espiroquetas**	**Micóticas**	**Helmintos**
Poliomielitis	Sífilis	Actinomicosis	Triquinosis
Influenza	Leptospirosis	Aspergilosis	Esquistosomiasis
Sarampión	Enf. de Lyme	Blastomicosis	Equinococosis
Rubéola	**Bacterianas**	Candidiasis	Ascariasis
Varicela	Difteria	Coccidioidosis	Cisticercosis
Epstein-Barr	*Salmonella*	Criptococosis	Heterofidiasis
Citomegalovirus	Tuberculosis	Histoplasmosis	Paragonimiasis
Hepatitis	Estreptococos	**Protozoarios**	Estrongiloidosis
Rabia	Meningococos	Tripanosomiasis	*Larva migrans*
Herpes simple	Gonococos	Toxoplasmosis	
HIV	*Clostridium*	Amibiasis	
INFLAMATORIAS			
Granulomatosis	**Enferm. sistémicas**	Fiebre Reumática	
Sarcoidosis	Lupus eritematoso	Kawasaki	
Wegener	Esclerodermia	Otras colagenosis	
		Dermatomiositis	
NO INFECCIOSOS			
Fármacos y tóxicos		Feocromocitoma	**Hematológicos**
Acetaminofén	Hipotermia	Diabetes mellitus	Leucemia
Adriamicina	Litio	Glucogenosis	Mieloma
Alcohol etílico	Metisergida	Mucopolisacaridosis	Células falciformes
Anfetaminas	Monóxido de carbono	Gangliosidosis	Henoch-Schöenlein
Antimonio	Plomo	Beriberi	**Enf. neuromusculares**
Arsénico	Radiación	Kwashiorkor	Duchenne
Catecolaminas	Tetracloruro de carbono	Pelagra	Erb
Ciclofosfamida	Tricíclicos	Deficiencia de selenio	Landouzy-Déjerine
Cobalto	Venenos animales	Deficiencia de carnitina	Steinert
Cocaína	**Metabólicos**	Hipopotasemia	Miastenia gravis
Emetina	Acromegalia	Uremia	Kearns
Fenotiacinas	Tirotoxicosis	Hemocromatosis	Kugelberg-Welander
Fósforo	Hipotiroidismo	Ocronosis	Miopatía centronuclear

utiliza el electrocardiograma de superficie. Con el uso del monitoreo de Holter de 24 h, la incidencia de arritmias ventriculares graves ha llegado hasta el 58%, con taquicardia ventricular en el 40% de estos enfermos.

El estudio ecocardiográfico, como método no invasivo, es la herramienta más importante para el estudio del paciente con miocardiopatía dilatada. Las características ecocardiográficas de la enfermedad incluyen la dilatación ventricular, principalmente del ventrículo izquierdo, con paredes normales o discretamente engrosadas e hipocinesia difusa **(Figura 43.7)**. Se ha aceptado como medida de dilatación ventricular un volumen diastólico final mayor de 80 mL/m^2 o un diámetro diastólico final mayor de 2.7 cm/m^2. En el 5% de los pacientes, la dilatación ventricular izquierda puede ser mínima o incluso las mediciones pueden ser normales; sin embargo, existe hipocinesia y disminución de la función sistólica con fracciones de acortamiento por debajo del 20%, y de expulsión, por debajo del 50%. En algunos pacientes pueden observarse alteraciones segmentarias de la contractilidad como una indicación de la afección no homogénea del ventrículo. Con el estudio Doppler pulsado y a color se han demostrado múltiples alteraciones en el llenado ventricular como resultado de la disfunción diastólica existente. Además, el ecocardiograma detecta fácilmente los trombos intracavitarios, que generalmente se localizan en el ápex del ventrículo izquierdo, la presencia y gravedad de insuficiencia mitral y tricuspídea, y se puede estimar el grado de hipertensión pulmonar, ya sea por el gradiente del flujo regurgitante tricuspídeo o por los intervalos sistólicos del ventrículo derecho y el tiempo de aceleración pulmonar. Varios factores ecocardiográficos se han relacionado con un mal pronóstico en estos enfermos, entre los que se incluyen disminución en el grosor relativo de la pared ventricular al final de la sístole, forma esférica del ventrículo, fracción de expulsión menor del 30% y disminución en la relación entre el diámetro de la cavidad y el grosor de la pared (índice h/r) y entre la masa y el volumen ventriculares. Todos estos datos son comunes a cualquier forma de miocardiopatía dilatada e incluso también se presentan en la miocarditis aguda, por lo que el estudio ecocardiográfico resulta útil para el diagnóstico de la enfermedad, la detección de complicaciones para descartar enfermedad valvular o congénita, e incluso en el establecimiento del pronóstico; sin embargo, dicho estudio no es de utilidad para el diagnóstico diferencial de los factores etiológicos, el cual debe hacerse con la clínica y con otro tipo de exámenes como la medicina nuclear y la biopsia endomiocárdica.

El cateterismo cardíaco en estos pacientes no está indicado de rutina. Se realiza en aquellos casos en los cuales existen dudas diagnósticas de la probable etiología, como es el caso del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda que emerge del tronco de la arteria pulmonar, o para la toma de biopsias con la finalidad de establecer la etiología y con fines pronósticos. Sin embargo, con las nuevas técnicas no invasivas de imagen, como lo son la tomografía computada y la resonancia magnética, cada vez es menor el número de casos que requieren de cateterismo cardíaco, a menos que se encuentren en programa de trasplante cardíaco. El estudio molecular está indicado en aquellos pacientes en quienes se sospecha de una enfermedad genética como el síndrome de Barth, CMD familiar, etcétera.

La resonancia magnética rara vez es utilizada para establecer el diagnóstico de miocardiopatía dilatada idiopática; no obstante, cobra importancia en algunas causas secundarias como miocarditis, sarcoidosis, hemocromatosis, entre otras, las cuales requieren

Cuadro 43.8. Puntuación clínica modificada de Ross y Reithmann.

HISTORIA	0 puntos	1 punto	2 puntos
Diaforesis	Sólo la cabeza	Cabeza y cuerpo durante ejercicio	Cabeza y cuerpo en reposo
Taquipnea	Raro	Varias veces	Frecuentes
Examen físico			
Patrón respiratorio	Normal	Retracciones	Distress
Frecuencia respiratoria (respiraciones/min) 0 - 1 año 1 - 6 años 7 - 10 años 11 - 14 años	 < 50 < 35 < 25 < 18	 50 - 60 35 - 45 25 - 35 18 - 28	 > 60 > 45 > 35 > 28
Hepatomegalia (borde del hígado hasta el margen costal derecho)	2 cm	3 cm	3 cm
Frecuencia cardíaca (latidos/min) 0 - 1 año 1 - 6 años 7 - 10 años 11 - 14 años	 < 160 < 105 < 90 < 80	 160 - 170 105 - 115 90 - 100 80 - 90	 > 170 > 115 > 100 > 90

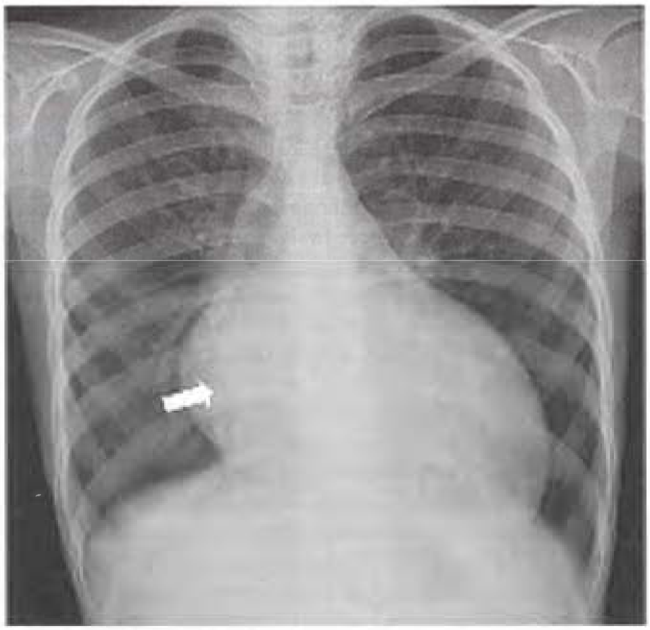


Figura 43.6. Radiografía de tórax que muestra cardiomegalia con dilatación predominante de cavidades izquierdas en un paciente con diagnóstico de miocardiopatía dilatada. Se aprecia la imagen de doble contorno por crecimiento atrial izquierdo (flecha), así como datos de hipertensión venocapilar pulmonar.

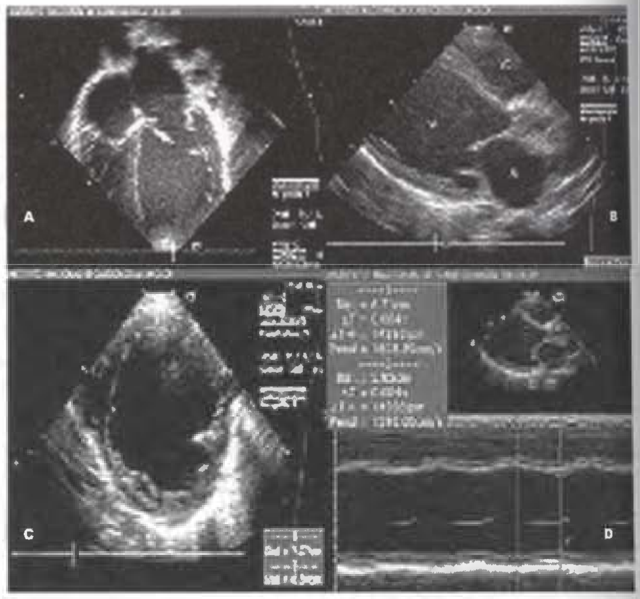


Figura 43.7. Ecocardiograma de paciente con miocardiopatía dilatada. (A) Apical cuatro cámaras que muestra la importante dilatación de cavidades izquierdas. (B) Eje largo paraesternal del ventrículo izquierdo. (C) Eje corto paraesternal a nivel de músculos papilares. (D) Modo M del ventrículo izquierdo que muestra dilatación importante con hipocinesia de sus paredes. Se calculó una fracción de eyección del 34% y acortamiento del 13%.

de personal capacitado en la identificación de dichas alteraciones (Figura 43.8).

TRATAMIENTO

Los objetivos del tratamiento de los pacientes con miocardiopatía dilatada son: 1) mejorar la función cardíaca, tanto sistólica como diastólica; 2) reducir la carga del corazón; 3) prevenir mayor daño miocárdico; 4) evitar daño secundario a otros órganos; y 5) promover la recuperación de la función miocárdica. El tratamiento debe incluir diuréticos del tipo del furosemide o la bumetanida; inotrópicos como la digoxina y vasodilatadores del tipo de los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, como una parte integral del tratamiento. En caso de que el paciente se encuentre en situación crítica, se debe iniciar una terapia más agresiva por vía endovenosa con dobutamina, inhibidores de la fosfodiesterasa del tipo de la milrinona o levosimendán y, de requerirse, incluso ventilación mecánica. Se han utilizado dispositivos de asistencia ventricular, bombas de contrapulsación intraaórtica e incluso la oxigenación con membrana extracorpórea, con buenos resultados en la fase de descompensación. El uso de β-bloqueadores ha mostrado buenos resultados en los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva, mejorando las condiciones clínicas e incluso retrasando o evitando la necesidad del trasplante cardíaco.[27] El carvedilol es una medicación con dos propiedades: bloqueante β-receptor no selectivo y bloqueante α1-receptor, vasodilatador directo. Debido a su mecanismo dual, varios investigadores han sugerido que el carvedilol posee beneficios superiores a otros β-bloqueantes. Se ha demostrado que el carvedilol adicionado a la terapia habitual para la insuficiencia cardíaca en pacientes pediátricos es bien tolerado, y se ha asociado con una mejoría en la función ventricular y en su capacidad funcional.

En caso de presentarse arritmias, sobre todo aquellas consideradas mortales o que deterioren el estado hemodinámico, se debe iniciar tratamiento con fármacos antiarrítmicos y, de así requerirlo, la colocación de marcapasos o desfibriladores. Cuando se ha determinado la presencia de trombos intracavitarios, habrá de iniciarse tratamiento anticoagulante para evitar eventos tromboembólicos con uso de heparina en una fase inicial y posteriormente traslapar con warfarina o acenocumarina. Se recomienda el uso de antiagregantes plaquetarios como la aspirina o el clopidogrel para el paciente ambulatorio, con la finalidad de evitar la formación de trombos. Cuando la CMD se debe a un factor secundario identificable, habrá que corregir la causa subyacente o brindar soporte de la deficiencia metabólica que exista.

El trasplante cardíaco ha cambiado el pronóstico de esta enfermedad, sobre todo en adultos, en donde los resultados a mediano plazo han sido muy satisfactorios, con una sobrevida a un año del 80%. El trasplante debería considerarse en casos de falta de mejoría a pesar de la terapéutica médica convencional.[28] Sin embargo, debido a la falta de donadores y disponibilidad de órganos, la frecuencia de trasplante en niños es muy baja.

REFERENCIAS

1. Moretin B, Suárez M, Aguilera B, Bodegas A. Algunas causas de muerte súbita por miocardiopatía en niños y jóvenes podrían prevenirse. Disponible en: URL: http://www.siicsalud.com/des/expertocompleto.php/96688.
2. Towbin J, Lowe A, Colan S. Incidence, causes and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. JAMA 2006; 296(15):1867.
3. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995



Figura 43.8. Resonancia magnética en cine eco de gradiente a nivel de la vía de salida del ventrículo izquierdo en plano coronal y eje corto, en la que se observa dilatación de éste.

World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. Circulation. 1996; 93: 841.

4. González G, Torres A, Hernández S. Miocarditis en el niño. Bol Pediatr 2005; 45:161.
5. Familiar I, Herrera H. Miocarditis viral. Medigraphic artemisa en línea 2006; 13(6):122.
6. Derstein D. Miocarditis viral. En: Behrman RE, Kliegan RM, Arvin AM. Tratado de pediatría. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 1998. p. 1691.
7. Nugent AW, Daubeney PEF, Chondros P, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. N Engl J Med 2003; 348: 1639.
8. Shekerdemian L, Bohn D. Acute viral myocarditis: Epidemiology and pathophysiology. Pediatr Crit Care Med 2006; 7 (6): S2.
9. Moreno E, Valerio I, Goyenaga P. Miocarditis y miocardiopatía dilatada por *Trypanosoma cruzi*: reporte de caso. Parasitol Latinoam 2007; 62: 148.
10. Wheeler D, Kooy N. A formidable challenge. The diagnosis and treatment of viral myocarditis in children. Crit Care Clin 2003; 19: 365.
11. Kawai C. From myocarditis to cardiomyopathy: mechanism of inflammation and cell death. Learning from the past to the future. Circulation 1999; 99: 1091.
12. Liu PP, Mason JW. Advances in the understanding of myocarditis. Circulation 2001; 104: 1076.
13. Bergelson JM. Receptors mediating adenovirus attachment and internalization. Biochem Pharmacol 1999; 57: 975.
14. Bergelson JM, Cunningham JA, Droguett G, et al. Isolation of a common receptor for Coxsackie B viruses and adenoviruses 2 and 5. Science 1997; 275:1320.
15. Martino T, Petric M, Weingartl H, et al. The coxsackievirus-adenovirus receptor (CAR) is used by reference strains and clinical isolates representing all 6 serotypes of Coxsackie virus group B, and by swine vesicular disease virus. J Virol 2000; 271: 99.
16. Lieberman EB, Hutchins GM, Herskowitz A, et al. Clinico-pathologic description of myocarditis. J Am Coll Cardiol 1991; 18: 1617.
17. Ramos A. Miocarditis. Revisión por expertos. Revista del Conarec 2001; 17(64): 240.
18. Freedman S, Haladyb K, Floh A, et al. Pediatric myocarditis: Emergency department clinical findings and diagnostic evaluation. Pediatrics 2007; 120: 1278.
19. Felker M, Boehmer J, Hruban R. Echocardiographic findings in fulminant and acute myocarditis. JACC 2000; 36(1): 227.
20. Meki AR, El-Deen ZM, El-Deem HM. Myocardial injury in scorpion envenomed children: significance of assessment of serum troponin I and interleukin 8. Neuroendocrinol Lett 2000; 23: 133.
21. Subinas A, Rilo I, Lekuona I, et al. Diagnóstico de miocarditis aguda por cardiorresonancia magnética con contraste. Rev Esp Cardiol. 2005; 58(6):753.
22. Aretz HT, Billingham ME, Edwards WD, et al. Myocarditis. A histopathologic definition and classification. Am J Cardiovasc Pathol 1987; 1: 3.
23. Hunt SA, Baker DW, Chin MH, et al. ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult: executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to revise the 1995 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure). J Am Coll Cardiol 2001; 38: 2101.
24. Namachivayam P, Crossland D, Butt W, Shekerdemian L. Early experience with levosimendan in children with ventricular dysfunction. Pediatr Crit Care Med 2006; 7(5):445.
25. Schwartz S, Wessel D. Medical cardiovascular support in acute viral myocarditis in children. Pediatr Crit Care Med 2006; 7(6): 85.
26. Zabal C. Miocardiopatía dilatada. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Ed. Médica Panamericana; 1993. p. 393
27. Läer S, Mir T, Behn F, et al. Carvedilol therapy in pediatric patients with congestive heart failure: A study investigating clinical and pharmacokinetic parameters. Am Heart J 2002; 143(5): 916.
28. Grounds M, White J, Rosenthal N, Bogoyevitch N. The role of stem cells in skeletal and cardiac muscle repair. J Histochem Cytochem 2002; 50:589.

Capítulo

44

Miocardiopatía restrictiva

Dr. Juan Calderón-Colmenero

La *miocardiopatía restrictiva* se caracteriza por la infiltración o depósito de sustancias en el miocardio, dando lugar a una alteración en la distensibilidad ventricular (disfunción diastólica) y grados variables de disfunción sistólica. La *restrictiva* es la forma más rara de miocardiopatía, presentándose en menos del 5% de la totalidad de los casos. Esta entidad se clasifica en las formas *miocárdica* y *endomiocárdica*; la miocárdica se subdivide, a su vez, en una forma *infiltrativa* y otra *no infiltrativa* (**Cuadro 44.1**).

Desde el punto de vista ecocardiográfico, se ha clasificado con base en la presencia o no de hipertrofia ventricular izquierda, y se divide en miocardiopatía restrictiva *no hipertrófica* e *hipertrófica*. En la primera se encuentra con mayor frecuencia la fibrosis endomiocárdica o la enfermedad de Löeffler y la idiopática. Se considera a la idiopática como la más común en niños; su curso es relativamente estable en el adulto, pero generalmente fatal en el niño, con sobrevida menor al 50% a 2 años, y del 29% a 4 años. En cuanto a la fibrosis endomiocárdica descrita por Davies y Conner en población africana y la referida por Löeffler, se ha considerado que ambos procesos pueden corresponder a estadios diferentes de una misma entidad. La causa de la fibrosis endomiocárdica es aún desconocida, pero posiblemente los eosinófilos estén involucrados en la patogénesis, ya que en forma frecuente se encuentra incremento de su manera importante en estos pacientes.

Entre las segundas, o sea las miocardiopatías restrictivas hipertróficas, la amiloidosis es la más frecuente. Ésta se debe sospechar ante la presencia de un paciente con miocardiopatía de etiología indeterminada asociada a proteinuria, síndrome del túnel carpiano, polineuropatía periférica o hepatomegalia. En los niños la más frecuente de este grupo es la enfermedad de Pompe, con hemocromatosis, mucopolisacaridosis, sarcoidosis, neoplasias primarias o metastásicas y la enfermedad de Andersen-Fabry como diagnóstico diferencial.[1-4]

Recientemente se han reportado mutaciones en los genes implicados en las proteínas sarcoméricas, como los genes de la troponina I (TNN3) y de la troponina T (TNNT2), y en los genes de la actina (ACTN), y se considera que juegan un papel importante en la cardiomiopatía restrictiva idiopática infantil.[5]

Cuadro 44.1. Clasificación de los tipos de miocardiopatía restrictiva.

Miocárdica
No infiltrativa
• Miocardiopatía idiopática
• Miocardiopatía familiar
• Miocardiopatía restrictiva
• Esclerodemia
• Seudoxantoma elástico
• Miocardiopatía diabética
Infiltrativa
• Amiloidosis
• Sarcoidosis
• Enfermedad de Gaucher
• Enfermedad de Hunter
• Enfermedad por depósito
• Hemocromatosis
• Enfermedad de Fabry
Endomiocárdica
• Fibrosis endomiocárdica
• Síndrome hipereosinofílico
• Radiación
• Fármacos: anticíclicos, busulfán, ergotamina, serotonina

FISIOPATOLOGÍA

El común denominador de las enfermedades infiltrativas del miocardio es la disminución de la distensibilidad ventricular. Esto provoca una relajación inadecuada y, por lo tanto, se requiere de una mayor presión diastólica para alcanzar un determinado volumen. El aumento de la presión de llenado ventricular produce hipertensión atrial, y ésta lleva a la congestión pulmonar y sistémica. La alteración generalmente es biventricular y se caracteriza por paredes ventriculares gruesas, cavidad ventricular pequeña y atrios dilatados en forma variable, por lo que generalmente no existe cardiomegalia o es poco importante. El estudio histopatológico de los especímenes de necropsia o biopsia revela engrosamiento del endocardio y cambios en el miocardio dependientes del material de infiltración, el cual puede ser bien caracterizado con diferentes tipos de tinciones. La forma idiopática muestra fibrosis miocárdica intersticial, hipertrofia miofibrilar, algunas anormalidades de las bandas Z, engrosamiento y esclerosis endocárdica.[1-4]

DIAGNÓSTICO

El cuadro clínico lo domina la congestión venosa sistémica, con plétora yugular, hepatomegalia, edema y ascitis, la cual es progresiva. La hepatomegalia es importante y en ocasiones el borde hepático llega hasta la fosa ilíaca. Los síntomas de congestión pulmonar (taquipnea, disnea, edema pulmonar) aparecen tardíamente en el curso de la enfermedad. Puede presentarse síncope relacionado o no con arritmias.

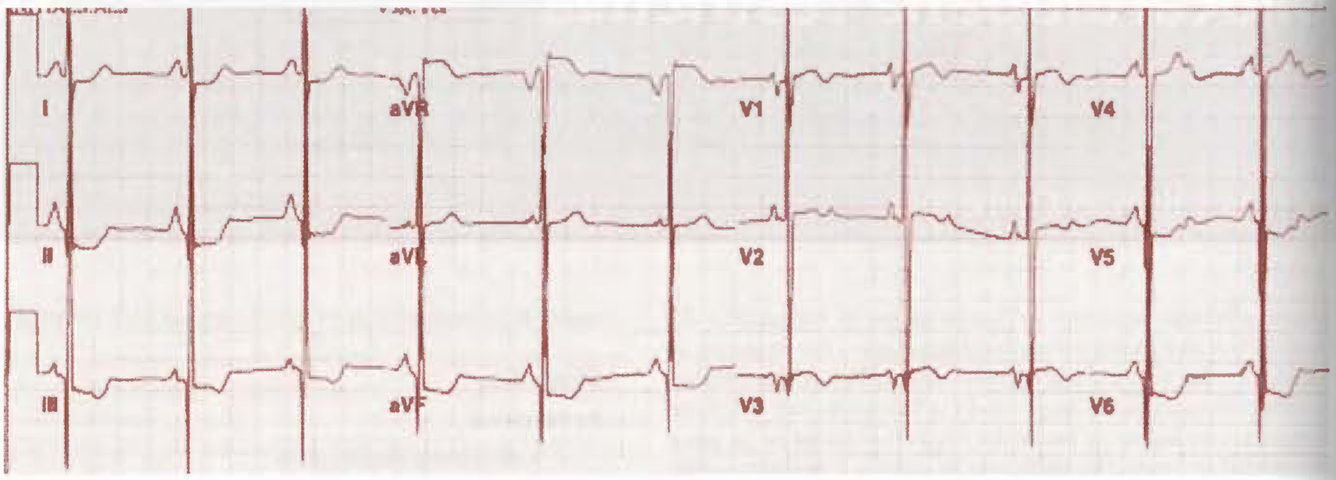


Figura 44.1. Electrocardiograma de paciente con miocardiopatía restrictiva. Destacan las ondas P gigantes en DII y la morfología más menos en la derivación V_1.

Los soplos de insuficiencia mitral y tricuspídea son comunes, sobre todo en la forma idiopática y en la fibrosis endomiocárdica, con eosinofilia por participación de las válvulas atrioventriculares. El ritmo de galope es frecuente.

En la radiografía, la cardiomegalia no es llamativa y, en etapas iniciales, es normal. Puede haber hipertensión venocapilar pulmonar y alteraciones pulmonares parenquimatosas relacionadas con la enfermedad subyacente. El derrame pleural es común. El electrocardiograma muestra crecimiento atrial derecho e izquierdo, y cambios del segmento ST y la onda T (**Figura 44. 1**). Algunos pacientes muestran datos sugestivos de hipertrofia ventricular izquierda, otros de bajo voltaje, y en otros existen imágenes de seudoinfarto en las derivaciones precordiales. Las arritmias y las alteraciones de la conducción son frecuentes.

El ecocardiograma es el método diagnóstico más importante en el estudio de los pacientes con miocardiopatía restrictiva. Ambos atrios se observan dilatados y los ventrículos tienen dimensiones normales o ligeramente aumentadas (**Figura 44.2**). El engrosamiento de las paredes ventriculares es variable; es grave en las infiltraciones, sobre todo a nivel septal; la pared posterior, junto con el músculo papilar posteromedial, se ven característicamente afectados en la fibrosis endomiocárdica, y es poco importante en la forma idiopática. La función ventricular izquierda, medida mediante la fracción de eyección, se encuentra conservada en la mayoría de los pacientes. El típico patrón restrictivo puede ser reconocido por el aumento del patrón de aceleración de la onda E mitral (relación $E/A \geq 2$). Una limitación importante del estudio Doppler para evaluar la función diastólica es que las variables de llenado ventricular son dependientes de la frecuencia cardíaca, del ritmo cardíaco y la presencia de insuficiencia valvular atrioventricular. Es frecuente encontrar trombos en las cavidades ventriculares adheridos al endocardio, principalmente en la fibrosis endomiocárdica con eosinofilia, en donde se llega a obliterar la cavidad. En pacientes con la forma secundaria de la fibroelastosis endocárdica podemos observar, además de la lesión asociada, que generalmente es una obstrucción al vaciamiento del ventrículo izquierdo, el engrosamiento del endocardio ventricular que produce la restricción al llenado ventricular, que ha resultado una forma adecuada en la diferenciación de miocardiopatía restrictiva y pericarditis constrictiva.[6-9] Asimismo, se puede evaluar la insuficiencia mitral y tricuspídea, y calcularse la presión pulmonar por medio del gradiente de regurgitación tricuspídea o los intervalos sistólicos del ventrículo derecho y el tiempo de aceleración pulmonar. La resonancia magnética nuclear también ha sido utilizada para la diferenciación entre la miocardiopatía restrictiva y la pericarditis constrictiva, con resultados alentadores (**Figura 44.3**). [10]

El cateterismo cardíaco, aunado a la toma de biopsia, es muy útil en el estudio de los pacientes con miocardiopatía restrictiva. El estudio muestra elevación de la presión telediastólica tanto del ventrículo derecho como del izquierdo, con valores significativamente diferentes; esto a diferencia de lo que ocurre en la pericarditis constrictiva, en donde las presiones telediastólicas elevadas en ambos ventrículos son prácticamente iguales. Del mismo modo que en la pericarditis constrictiva, la morfología de la curva de presión atrial muestra un colapso diastólico temprano con elevación rápida y meseta (signo de la raíz cuadrada). Existe hipertensión arterial pulmonar y puede encontrarse disminución en el gasto cardíaco. La ventriculografía exhibe obliteración del ápex de los ventrículos, sobre todo en la fibrosis endomiocárdica, zonas de hipomovilidad, en donde existe mayor posibilidad de obtener un espécimen de biopsia adecuado, e insuficiencia mitral y tricuspídea, si éstas existen.

La biopsia endomiocárdica puede ser el único medio con el que contemos para poder llegar a un diagnóstico etiológico. En algunos casos con enfermedades generalizadas (amiloidosis, glucogenosis, hemocromatosis), las biopsias de otros órganos son de utilidad para establecer un diagnóstico adecuado; sin embargo, si se desea corroborar la participación cardíaca, sobre todo ante la posibilidad de un tratamiento específico, debe realizarse biopsia endomiocárdica; además, actualmente ésta constituye un procedimiento relativamente seguro.[11,12]

El péptido natriurético cerebral ha sido referido como un biomarcador que puede permitir realizar el diagnóstico diferencial entre la cardiomiopatía restrictiva y la pericarditis constrictiva, ya que en el primero se registran niveles séricos sumamente elevados de dicho marcador.[13]

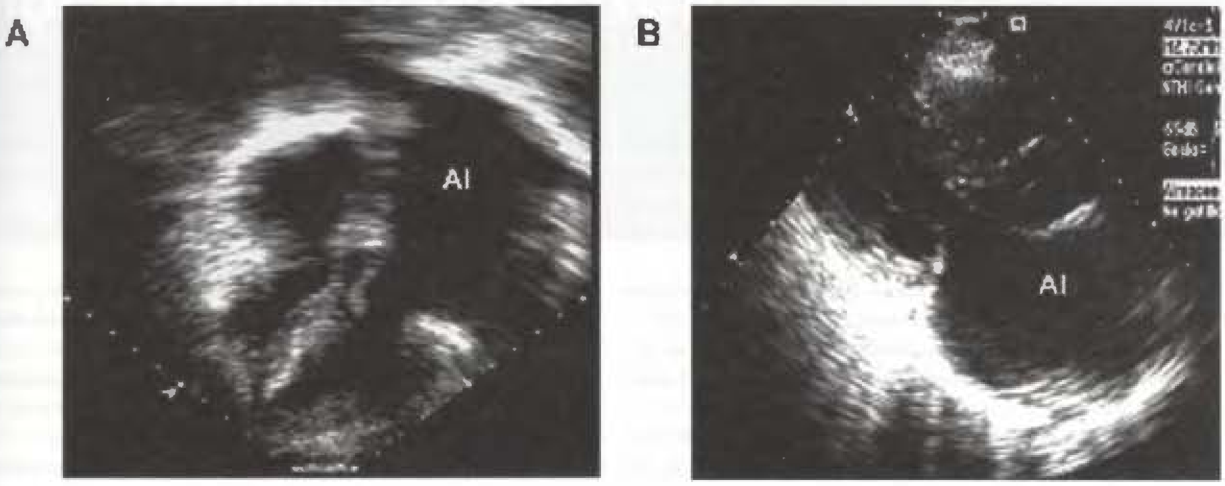


Figura 44.2. Ecocardiograma transtorácico en cuatro cámaras (A) y en eje paraesternal largo (B), donde destaca la gran dilatación del atrio izquierdo. Abreviaciones: AI - Atrio izquierdo.

Es importante mencionar la evolución de la cardiomiopatía restrictiva más frecuente en la edad pediátrica: la idiopática. Con base en el trabajo de Russo y Weber en una serie de 21 niños con dicha patología, se encontró una media en la edad de presentación de 4 años, con sobrevida sin trasplante de tan sólo 2 años. La sobrevida en niños a partir del diagnóstico fue de 80, 39 y 20% a 1, 5 y 10 años, respectivamente. Un factor de mal pronóstico fue la relación de diámetros del atrio izquierdo con relación a la raíz aórtica determinado por ecocardiografía.[14]

TRATAMIENTO

El tratamiento inicial está dirigido a mejorar los síntomas congestivos con el uso de diuréticos. La digital está indicada cuando existe disfunción sistólica o fibrilación atrial con respuesta ventricular rápida. Se han utilizado vasodilatadores, pero la respuesta no ha sido adecuada; además se ha documentado disminución de la presión aórtica y del gasto cardíaco, por lo que todos los medicamentos con efecto vasodilatador deben usarse con precaución.[14,15] Debido a la frecuencia de trombos, dilatación y fibrilación atriales, todos los pacientes con miocardiopatía restrictiva deben ser considerados, en algún momento de la evolución, como candidatos para tratamiento anticoagulante.



Figura 44.3. Resonancia magnética en la que se observa gran dilatación de ambas aurículas secundaria a la restricción del llenado ventricular (cortesía de la Dra. Aloha Meave).

Según la enfermedad subyacente, algunas miocardiopatías restrictivas pueden tener tratamiento específico. La sarcoidosis cardíaca puede mejorar con el uso de esteroides, sobre todo si existen trastornos de la conducción. En la hemocromatosis están indicadas las sangrías o la utilización de agentes quelantes como la desferroxamina. Algunos pacientes con fibrosis endomiocárdica con eosinofilia han respondido favorablemente con el uso de inmunosupresores. En los casos con engrosamiento importante del endocardio, la cirugía con resección de la capa de endocardio ha mejorado los síntomas y la sobrevida de los pacientes.[16-18] En individuos con fibrilación auricular se debe considerar la anticoagulación para aminorar el riesgo de tromboembolismo. Los niños con la forma idiopática de la enfermedad no tienen tratamiento específico y, debido a la alta tasa de mortalidad temprana que presentan, tienen que ser considerados para trasplante cardíaco temprano. En aquellos pacientes sometidos a trasplante cardíaco se reportan sobrevidas a 1 mes y a un año de 96 y 86%, respectivamente. Se refiere que los pacientes con resistencias vasculares pulmonares mayores de 6 U W tienen una mayor posibilidad de requerir asistencia ventricular postoperatoria (ECMO).[19]

REFERENCIAS

1. Zabal C. Miocardiopatía restrictiva. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 421.
2. Hirota Y, Shimizu C, Kita Y, et al. Spectrum of restrictive cardio-

myopathy: report of the National Survey in Japan. Am Heart J 1990; 120: 188.

3. Lewis AB. Clinical profile and outcome of restrictive cardiomyopathy in children. Am Heart J 1992; 123: 1539.
4. Ammash N, Seward JB, Bailey K, et al. Clinical profile and outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. Circulation 2000; 101: 2490.
5. Kaski JP, SyrrisP, Burch M, Tome-Esteban MT. Idiopathic restrictive cardiomyopathy in children is caused by mutations in cardiac sarcomers protein genes. Heart 2008; 94:1478.
6. Wood MJ, Picard MH. Utility of echocardiography in the evaluation of individuals with cardiomyopathy. Heart 2004; 90: 707.
7. Appleton CP, Halle LK, Popp RL. Demonstration of restrictive ventricular physiology by Doppler echocardiography. J Am Coll Cardiol 1988; 11: 757.
8. Hatle LK, Appleton CP, Popp RL. Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by Doppler echocardiography. Circulation 1989; 79: 357.
9. Schiavone WA, Colafiore C, Salcedo EE. Transesophageal Doppler echocardiographic demonstration of pulmonary venous flow velocity in restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. Am J Cardiol 1989; 63: 1286.
10. Sechtem U, Tscholakoff D, Higgins CB. MRI of the abnormal pericardium. Am J Roentgenol 1986; 147: 245.
11. Smedema JP, Winckels SK, Snoep G, et al. Tropical endomyocardial fibrosis (Davies' disease): case report demonstrating the role of magnetic resonance imaging. Int J Cardiovasc Imaging. 2004; 20(6):517.
12. Yoshizato T, Edwards WD, Alboliras ET, et al. Safety and utility of endomyocardial biopsy in infants, children and adolescents: A review of 66 procedures in 53 patients. J Am Coll Cardiol 1990; 15: 436.
13. Leya FS, Arab D, Joyal D. The efficacy of brain natriuretic peptide levels in differentiating constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2005; 45: 1900.
14. Russo LM, Weber SA. Idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. Heart 2005; 91: 1199.
15. Aguirre-Molina CA, Espínola-Zavaleta N, Córdova F. Miocardiop[illegible] restrictiva del ventrículo derecho; diagnóstico diferencial. Serie de 3 casos. Arch Cardiol Mex 2006; 76: 290.
16. Bengur AR, Beekman RH, Rocchini AP, et al. Acute hemodyna[illegible] effects of captopril in children with congestive or restrictive cardiomyopathy. Circulation 1991; 83: 523.
17. Friedman HS, Parikh KN, Chander N, et al. Sarcoidosis with incomplete bilateral bundle branch block pattern disappearin[illegible] following steroid therapy. An electrophysiological study. Eur J Cardiol 1976; 4: 141.
18. Parrillo JE, Fauci AS, Wolff SM. Therapy of hypereosinophilic syndrome. Ann Intern Med 1978; 89: 167.
19. Bograd AJ, Mital S, Schwarzenberger JC, et al. Twenty year experience with heart transplantation for infants and childre[illegible] with restrictive cardiomyopathy: 1986-2006. Am J Transpla[illegible] tion 2007; 8:201.

Capítulo

45 Miocardiopatía hipertrófica

Dr. Juan Calderón-Colmenero

La *cardiomiopatía hipertrófica* es una de las alteraciones genéticas más frecuentes con expresión cardíaca. Tiene una prevalencia de 1:500 y se le considera una causa importante de muerte súbita en atletas jóvenes. En la forma habitual, con alteración sarcomérica bien establecida, el patrón de herencia es autosómico dominante. Existen formas no sarcoméricas en las que la enfermedad tiene hipertrofia concéntrica y se asocia a síndromes como Pompe, Fabry, Noonan, entre otros. Se ha determinado que alrededor del 75% de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica padecen la forma idiopática, en 9% es secundaria a errores innatos del metabolismo, en otro 9% a síndromes y en un 7% a trastornos neuromusculares.[1-5]

Esta enfermedad ha sido conocida con diversos nombres: *hipertrofia septal asimétrica, estenosis subaórtica hipertrófica idiopática* o *cardiomiopatía hipertrófica obstructiva.* La denominación de *miocardiopatía hipertrófica* se prefirió por varias razones, aunque la más importante es que esta enfermedad del miocardio se presenta más con signos de disminución de la distensibilidad que con obstrucción a la vía de salida del ventrículo izquierdo. Por tal circunstancia se divide en un grupo con obstrucción y otro sin obstrucción ventricular izquierda. El diagnóstico se basa en lo fundamental en tres criterios importantes, que son: aumento del grosor en forma asimétrica del *septum* interventricular, movimiento sistólico anterior de la valva septal de la mitral y desorganización de las fibras musculares.[6,7]

El corazón en la miocardiopatía hipertrófica muestra un mayor grosor en la porción media del septum interventricular en forma asimétrica, por lo que, vista desde el ápex del ventrículo izquierdo, la vía de salida de esa cámara se observa estrecha. Es importante notar que el sitio de mayor obstrucción se encuentra a cierta distancia de la válvula aórtica. Si bien la hipertrofia septal, cuando está presente, es útil como dato diagnóstico, no es específica por sí misma, ya que puede existir en presencia de otras enfermedades como la cardiopatía hipertensiva o en el corazón del atleta de alto rendimiento. En la mayoría de los enfermos, la hipertrofia septal se extiende a la pared libre anterior del ventrículo izquierdo; en otras circunstancias puede localizarse en la porción apical ventricular o bien en el ventrículo derecho. Ocasionalmente existe hipertrofia generalizada sin asimetría, como en los síndromes ya mencionados.[8,9]

El movimiento sistólico anterior de la válvula mitral no parece tener relación con el sustrato anatómico, y existe más evidencia de que se trata, en su origen, de un fenómeno puramente hemodinámico. La desorganización de las fibras musculares y la morfología del septum interventricular juegan un papel importante en el diagnóstico de esta enfermedad miocárdica. Histológicamente, las fibras miocárdicas están muy hipertrofiadas, y en las células se observa en forma frecuente un halo perinuclear debido al exceso de glicógeno; sin embargo, a pesar de la hipertrofia, lo llamativo en esta enfermedad es la desorganización de las fibras. Se ha descrito un número importante de anormalidades estructurales observadas por microscopia electrónica: la unión intercelular lado a lado, el ensanchamiento de las bandas Z y la mala orientación y desorganización de las miofibrillas. Estas observaciones sustentan el concepto de que la cardiomiopatía hipertrófica es una enfermedad con trastornos en la alineación celular.[6-10]

Las arterias coronarias intramurales en las áreas anormales se presentan con marcado aumento en el grosor de sus paredes y reducción de su diámetro luminal. Estas alteraciones se atribuyen al impacto mecánico de las fibras miocárdicas hipertrofiadas. Sería lógico aceptar que estos cambios obliterativos pueden causar isquemia miocárdica y eventualmente resultar en fibrosis. De acuerdo con experiencias observadas, la fibrosis es más frecuente en personas de mayor edad. En realidad, en personas muy jóvenes con signos clínicos de miocardiopatía hipertrófica puede no haber signos de fibrosis o de desorganización de las fibras miocárdicas. Este hecho sugiere que parte de las alteraciones morfológicas consideradas hoy en día como específicas y de alta sensibilidad diagnóstica son de etiología adquirida y no congénita. Es importante tener presente que el patólogo, para hacer el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica con base en la desorganización de las fibras musculares, necesita hacer cortes a distintos niveles de la porción media del septum interventricular y de la pared libre del ventrículo izquierdo; ello con la finalidad de juzgar en forma adecuada las características y la extensión en la desorganización de las fibras musculares.[10]

La etiología de esta enfermedad es desconocida; sin embargo, parece ser que es heterogénea y que es el resultado final de distintas causas. Se han descrito casos aislados, así como en una misma familia. En el 60% de las familias aquejadas con esta patología, por lo menos un familiar de primer grado del caso tiene miocardiopatía hipertrófica diagnosticada por ecocardiografía. La identificación de las mutaciones genéticas en la miocardiopatía hipertrófica es un campo interesante y en desarrollo con miras a poder diagnosticar a los pacientes y sus familias. En espera de que este tipo de prueba genética esté disponible de manera comercial, aún siguen sin ser muy claros los alcances de su utilidad clínica.[2-5]

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de la miocardiopatía hipertrófica es variable, al igual que los signos y los síntomas que presenta el portador. La dificultad al llenado ventricular izquierdo con o sin obstrucción a la vía de salida es la consecuencia más importante de la enfermedad. La disminución en la distensibilidad del miocardio es una anormalidad fisiopatológica básica y constante, que condiciona elevación de la presión diastólica ventricular y atrial. El aumento de la presión interatrial se manifiesta básicamente durante la sístole y se caracteriza por una onda *a* prominente. La obstrucción a la vía de salida ventricular es dinámica y ocurre durante la sístole. Existen dos mecanismos que participan en esta

obstrucción: uno, la propia hipertrofia septal que estrecha la vía de salida, y el otro, el movimiento de la valva anterior de la mitral al septum hipertrófico durante la sístole ventricular.[1]

Debido a las características dinámicas de la obstrucción, el gradiente depende de diversos factores. De una manera general, se eleva con el aumento de la contractilidad ventricular y con la disminución del volumen ventricular y de la poscarga. Por otra parte, la obstrucción se reduce con el descenso de la contractilidad ventricular y el incremento en el volumen ventricular y en la resistencia periférica. Como consecuencia, estos signos fisiopatológicos pueden variar de momento a momento, lo cual constituye una característica de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva. La obstrucción dinámica puede ser demostrada después de una extrasístole ventricular, ya que como consecuencia de la fase prolongada de llenado ventricular postextrasistólico, la contractilidad del miocardio ventricular crece. En personas normales o en enfermos con estenosis subaórtica fija, la contracción postextrasistólica resulta en una mayor presión en el ventrículo izquierdo y una prolongada onda de pulso en la circulación sistémica. En los casos de miocardiopatía hipertrófica, el aumento en la contractilidad resulta en mayor obstrucción, incremento de la presión ventricular izquierda y reducción de la onda de pulso periférico.[10]

La mayor contractilidad del miocardio produce un aumento rápido en la presión ventricular izquierda al principio de la sístole, sin presencia de gradiente entre el ventrículo izquierdo y la aorta; la obstrucción se desarrolla a partir de la segunda fase de la sístole ventricular, y en este momento la curva de presión ventricular se eleva en forma importante por incremento de la presión sistólica del ventrículo izquierdo y secundaria a la obstrucción producida por el septum interventricular hipertrófico y el movimiento de la válvula mitral al septum interventricular.

DIAGNÓSTICO

Generalmente, en la edad pediátrica la miocardiopatía hipertrófica no produce síntomas más que en casos graves. Por esta circunstancia, los niños permanecen asintomáticos por un largo período. Su diagnóstico se sospecha en presencia de un soplo en mesocardio, de arritmias o por alteraciones electrocardiográficas. Cuando se presenta con síntomas, éstos se caracterizan por limitación física de grados variables, palpitaciones y, en menor frecuencia, síncope y dolor precordial, asociados con el esfuerzo. La muerte súbita y la insuficiencia cardíaca son raras en la edad preescolar y escolar. Los síntomas son expresión de diversos factores que se pueden concentrar en: disfunción diastólica, insuficiencia mitral o por alteración en la microvasculatura miocárdica. La disfunción diastólica produce elevación diastólica final del ventrículo y atrio izquierdos con una reducción del volumen latido y el gasto cardíaco, que a su vez van a condicionar congestión pulmonar y clínicamente se van a expresar con disnea, ortopnea e intolerancia al esfuerzo. El dolor torácico es secundario a la severa hipertrofia ventricular asociada a isquemia miocárdica por la alteración en la microvasculatura.[11]

Como se ha mencionado, en la niñez es poco frecuente que se presente con síntomas; cuando se manifiesta clínicamente, las molestias son secundarias a una disfunción diastólica severa con la aparición de insuficiencia cardíaca precoz y muerte. Su presentación precoz en la lactancia se asocia a entidades como el síndrome de Noonan, en el que está afectado el miocardio de ambos ventrículos con una evolución muy agresiva. Cuando se localiza en el ventrículo derecho, la forma obstructiva es la más frecuente en la niñez, y la obstrucción es la responsable de la hipertensión ventricular y atrial derecha.[1,10,11]

En la forma más común, los síntomas de la enfermedad aparecen en la vida adulta, entre los 20 y 40 años. Son similares en enfermos con o sin obstrucción, y es importante mencionar que no existe correlación lineal entre la frecuencia y la gravedad de los síntomas con el grado de obstrucción. En la mayoría de los casos, las molestias se caracterizan por limitación física progresiva, dolor precordial, disnea paroxística, palpitaciones y síncope.

Un aspecto importante de la enfermedad es la posibilidad de muerte súbita, que se estima entre 4 y 6% en la edad pediátrica. Existen ciertos factores de riesgo que se relacionan con esta complicación. Un factor importante a considerar es el antecedente familiar de muerte súbita; otro es la presencia de episodios sincopales. Curiosamente, los niños o adolescentes que fallecen repentinamente pueden ser enfermos habitualmente asintomáticos. Se piensa que el factor fundamental es hemodinámico y se relaciona con la hipotensión producida por la taquicardia secundaria a estrés o al ejercicio físico. También la isquemia puede ser causante de la respuesta hemodinámica.[12-15]

La exploración física es variable y depende de las características funcionales al momento de efectuarse. En los casos típicos, el pulso arterial tiene un comportamiento especial que se detecta mejor con su registro gráfico. La disminución del gasto cardíaco en la mitad de la sístole ventricular hace que el pulso periférico se presente con un primer pico de ascenso rápido y un segundo pico menos amplio que el primero. Un ápex ventricular izquierdo globoso y de doble impulso también se detecta en las formas graves. En los casos obstructivos se palpa un frémito en el precordio. Los ruidos habitualmente son normales y el soplo expulsivo en el mesocardio es producido por la obstrucción subaórtica; es importante enfatizar que en las formas apicales está ausente. El soplo es de aparición tardía en la sístole ventricular, ya que la obstrucción se desarrolla en la segunda mitad de la contracción ventricular. El soplo aumenta con la maniobra de Valsalva, que reduce el llenado ventricular izquierdo además de disminuir con el incremento del retorno venoso, como ocurre en los casos de encuclillamiento o la posición genopectoral. El nitrito de amilo o medicamentos similares, al reducir la poscarga, elevan la intensidad del soplo, mientras que la adrenalina, al aumentar la poscarga, reduce su intensidad. En aquellos casos más graves, escuchamos un soplo sistólico en ápex, precedido de un tercer ruido secundario a la insuficiencia mitral. Los casos con reducción significativa de la distensibilidad ventricular izquierda tienen un cuarto ruido.[1]

En las formas muy ligeras o no obstructivas, los datos del precordio son pobres. El impulso ventricular izquierdo es normal, no existe soplo o es de poca intensidad y no sugiere la enfermedad. Por tal razón, el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica se hace por la presencia de alteraciones electrocardiográficas o por los datos ecocardiográficos.

El estudio radiológico carece de importancia en cuanto a datos que puedan sugerir el diagnóstico de la enfermedad. En los casos poco graves, la silueta cardíaca es normal, al igual que la circulación pulmonar. En la mayor parte de los casos, encontramos cardiomegalia que se debe al aumento de la masa ventricular izquierda y a la dilatación del atrio izquierdo (**Figura 45.1**). Existe hipertensión venocapilar pulmonar en los casos más avanzados. Cuando la miocardiopatía se localiza en el ventrículo derecho y es obstructiva, encontramos datos de hipertrofia del ventrículo derecho y arco medio excavado, tal como ocurre en la estenosis infundibular pulmonar.

El electrocardiograma es anormal en la gran mayoría de los casos; un patrón normal se encuentra solamente en un 10% de los enfermos. Se observan alteraciones de la onda P sugestivas de crecimiento del atrio izquierdo. El segmento PR es normal; sin embargo, en muy pocos casos encontramos bloqueo atrioventricular de primer grado secundario a fibrosis miocárdica. La hipertrofia ventricular izquierda es una alteración más constante a cualquier edad, o bien datos de hipertrofia ventricular derecha en los lactantes, ya que es más común en los primeros años de vida que en los adolescentes. Un signo frecuente es la presencia de ondas Q sugestivas de necrosis miocárdica localizadas en DI, aVL y precordiales izquierdas. Estas ondas Q profundas son producidas primero por la hipertrofia septal y posteriormente por fibrosis miocárdica. La fibrosis septal, al modificar la dirección de las etapas iniciales de la despolarización, produce ausencia de ondas Q en derivaciones que exploran el ventrículo izquierdo y desviación del AQRS a la izquierda. También es la causa de alteraciones de la conducción intraventricular localizadas en la subdivisión anterior de la rama izquierda y del bloqueo de la rama izquierda del haz de His. Finalmente, el electrocardiograma puede presentar además irregularidades de la repolarización ventricular secundarias a hipertrofia ventricular derecha o izquierda, que se caracterizan básicamente por la inversión de la onda T (**Figura 45.2**).[16]

Se han descrito todos los tipos de arritmias, pero las más frecuentes son las extrasístoles ventriculares y, en etapas tardías de la enfermedad, la fibrilación ventricular. Las extrasístoles ventriculares, particularmente las multifocales, son las que se asocian a taquicardias ventriculares, y predisponen a estos enfermos a la fibrilación ventricular. Sin embargo podemos afirmar que las arritmias en la edad pediátrica son poco frecuentes, pero su ausencia no es indicativa de bajo riesgo de muerte súbita. No cabe lugar a dudas de que la hipertrofia marcada y difusa del músculo cardíaco guarda una estrecha relación con la muerte súbita. Ella es más frecuente en estos enfermos que en aquellos asintomáticos con ligera hipertrofia miocárdica. Otro grupo de pacientes bien establecido son aquellos que desarrollan fibrilación atrial y pueden presentar eventos embólicos. Esta circunstancia clínica es rara en niños y habitualmente se asocia a grave disfunción sistolodiastólica ventricular.



Figura 45.1. Radiografía de tórax en proyección posteroanterior de paciente femenina con cardiomiopatía hipertrófica, donde destaca la cardiomegalia con perfil izquierdo redondeado y doble contorno en perfil derecho por crecimiento de cavidades izquierdas.

La posibilidad de demostrar por medio de la ecocardiografía la desproporción que existe entre el grosor del septum interventri-

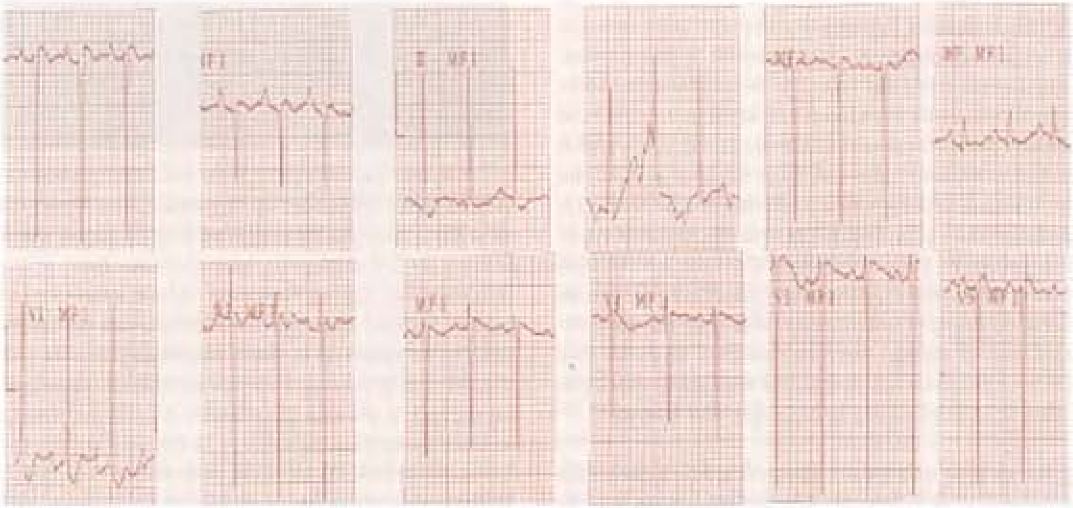


Figura 45.2. Electrocardiograma de un lactante menor de 6 meses de edad con fenotipo de síndrome de Noonan y cardiomiopatía hipertrófica de predominio del ventrículo derecho. Cabe destacar la S profunda en aVL y la R de alto voltaje en la derivación V_1.

cular y la pared posterior del ventrículo izquierdo es un dato útil para el diagnóstico de la enfermedad. Una relación mayor de 1.3:1 es suficiente para establecer el diagnóstico. En aquellos casos de miocardiopatía hipertrófica de naturaleza concéntrica, la pared posterior del ventrículo izquierdo puede estar engrosada, por lo que la proporción entre esta estructura y el septum interventricular es normal. Otro signo que apoya el diagnóstico es el movimiento anterior de la valva septal de la mitral. Este movimiento empieza en el primer tercio de la sístole ventricular y la valva septal permanece en una posición anterior, en forma directa y extensa con la superficie septal durante el segundo tercio de la sístole, y regresa a su posición habitual al final de ella. El análisis del movimiento septal anterior permite valorar el grado de obstrucción.[17,18]

Cuando la valva septal se adhiere en toda su extensión, la obstrucción es importante; por otra parte, un movimiento septal anterior sin mayor contacto septal permite decir que no existe una obstrucción significativa. Otro aspecto importante de la ecocardiografía es la cuantificación del gradiente entre el ventrículo izquierdo y la aorta, así como la evaluación de la función valvular mitral. Tanto una como otra pueden ser determinadas por el Doppler continuo. En los casos más graves, podemos cuantificar la importancia de la enfermedad al diagnosticar su extensión al ventrículo derecho.

Con el desarrollo de la ecocardiografía, el cateterismo cardíaco ha perdido su importancia en el diagnóstico de la miocardiopatía hipertrófica. El gradiente subaórtico producido por el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral es dinámico, y muestra considerables variaciones espontáneas durante los distintos ciclos cardíacos; además, puede ser reducido o eliminado por circunstancias que reducen la contractilidad miocárdica o aumentan el volumen ventricular o la presión arterial. En otras palabras, el gradiente se incrementa por aumento de la contractilidad miocárdica producida, entre otras causas, por el ejercicio, las extrasístoles ventriculares, la administración de isoproterenol, o bien por reducción de la presión arterial o del volumen ventricular, tal como ocurre en la maniobra de Valsalva o con la administración de nitrito de amilo.

En aquellos enfermos con miocardiopatía hipertrófica obstructiva, la amplitud de la onda de pulso que sigue a la extrasístole es menor que la del latido de base. Aunque sea un punto controversial, existen evidencias que relacionan el incremento de la presión ventricular izquierda durante la sístole con el movimiento septal anterior de la válvula mitral. Estas evidencias son: a) el incremento del gradiente subaórtico coincide con el movimiento de la valva septal de la válvula mitral al septum interventricular durante la mitad de la sístole; b) la importancia del gradiente se relaciona de forma tal que, cuanto más temprano y prolongado sea el contacto mitroseptal, más elevado es el gradiente; c) en la mitad de la sístole, la velocidad del flujo en la aorta se reduce rápidamente y la válvula aórtica se cierra parcialmente en forma prematura en el momento del contacto de la valva septal con el septum interventricular; y d) existe una coincidencia entre el contacto mitroseptal, la intensidad del soplo sistólico y la caída de la amplitud de la onda de pulso arterial.[7,9]

En niños, no es raro que exista miocardiopatía hipertrófica obstructiva localizada en el ventrículo derecho en asociación con la ventricular izquierda. Se observa primordialmente en pacientes sindromáticos y en otros casos probablemente sea secundaria a la prominencia del septum interventricular hipertrofiado en forma asimétrica hacia la cavidad ventricular derecha.

El cateterismo cardíaco en la actualidad se realiza con un enfoque terapéutico más que diagnóstico. Es bueno recordar, sin embargo, que en el ventriculograma izquierdo, tanto la posición oblicua izquierda con angulación cefalocaudal, como la oblicua derecha elongada, son posiciones ideales para el diagnóstico (**Figura 45.3**). Se observa una cámara ventricular izquierda de tamaño normal y con buena contractilidad. Tanto la pared ventricular izquierda como la septal cercana a la sigmoidea aórtica se encuentran engrosadas. El sitio de mayor prominencia del septum interventricular izquierdo engrosado coincide con el contacto de la valva septal de la mitral durante la sístole ventricular. Con menor frecuencia, la hipertrofia se localiza en la porción media del septum interventricular. El resultado de este comportamiento es la división de la cámara ventricular en dos porciones, una subaórtica y otra apical, separadas por la hipertrofia marcada del septum, de la pared libre y de los músculos papilares. El anillo mitral es de tamaño normal y el movimiento sistólico anterior de la mitral es mejor observado en la oblicua izquierda. El atrio izquierdo se puede opacificar durante la parte tardía de la sístole ventricular por regurgitación mitral secundaria. El ventrículo derecho habitualmente es normal; sin embargo, se puede apreciar obstrucción en su vía de salida, localizada en la unión del septum trabecular e infundibular, producida por hipertrofia de las estructuras septales.

Es indudable que, en la actualidad, la resonancia magnética nuclear permite aclarar los detalles morfológicos y hemodinámicos de manera satisfactoria así como determinar, con el uso de material de contraste, el grado y localización de la fibrosis (**Figura 45.4**).

TRATAMIENTO

El tratamiento médico no ha demostrado alterar la historia natural de la enfermedad, pero sí produce mejoría de la sintomatología. Dos son los objetivos que se buscan en el tratamiento farmacológico de la cardiomiopatía hipertrófica: la disminución de la contractilidad del ventrículo izquierdo con medicamentos como los β-bloqueadores, antagonistas del calcio o el incremento en la resistencia vascular mediante el uso de fármacos. Los β-bloqueadores actúan disminuyendo la demanda miocárdica de oxígeno y los calcio-antagonistas basan su acción en su efecto benéfico en la microvasculatura.[19]

Desde hace muchos años, los β-bloqueadores han sido usados en todas las formas de miocardiopatía hipertrófica. Un número significativo de los enfermos mejora con el uso de propranolol a dosis de 2-6 mg/kg/día administrados tanto a lactantes como a adolescentes. El medicamento reduce síntomas como angina de pecho, disnea y síncope; sin embargo, con el tiempo se vuelve necesario un ajuste de la dosis empleada. Por otra parte, el fármaco no altera el gradiente sistólico durante el reposo; empero, reduce su elevación durante el esfuerzo. Con la información disponible el medicamento no disminuye la frecuencia de la muerte súbita en estos enfermos. En aquellos pacientes con pobre tolerancia a los β-bloqueadores se han utilizado medicamentos calcio-antagonistas, principalmente el verapamil; estudios a largo plazo muestran que sin lugar a dudas el fármaco limita los síntomas y potencia



Figura 45.3. Angiograma en ventrículo izquierdo. La flecha señala la arteria coronaria descendente anterior que a su vez delimita el importante grosor del septum interventricular.



Figura 45.4. Resonancia magnética nuclear de lactante menor con síndrome de Noonan. Se observa la gran hipertrofia del septum interventricular y de la pared libre del ventrículo izquierdo (cortesía Dra. Aloha Heave).

la capacidad funcional de los enfermos. Por otra parte, mejora y reduce la restricción diastólica y retrasa la progresión de la enfermedad, hechos que contribuyen sobremanera a la mejoría de los síntomas.

Es importante considerar que estos fármacos pueden tener contraindicación en aquellos enfermos con deterioro importante, con presión diastólica final del ventrículo izquierdo elevada en reposo, ya que pueden producir edema agudo pulmonar o muerte súbita. No existe hasta el momento una orientación terapéutica establecida para aquellos pacientes asintomáticos; sin embargo, muchos investigadores sugieren que tales enfermos deben ser tratados, de igual forma.

Los diuréticos están indicados en los casos con insuficiencia cardíaca o hipertensión venocapilar pulmonar sintomática. Deben ser utilizados con cautela cuando se asocian a β-bloqueadores o calcio-antagonistas. El tratamiento de la insuficiencia cardíaca dependerá en parte de su expresión fisiopatológica. Los casos que muestran durante la evolución clínica hipertensión venocapilar pulmonar en presencia de una función sistólica ventricular normal, deben ser tratados con β-bloqueadores o calcio-antagonistas. Por otra parte, los que exhiben síntomas congestivos asociados a una reducción de la función sistólica y dilatación del ventrículo izquierdo deben ser tratados al igual que cualquier forma de insuficiencia cardíaca, con digital y diuréticos.

Otros fármacos como la disopiramida y la amiodarona también han sido utilizados en el tratamiento de la enfermedad. La disopiramida reduce la severidad de la obstrucción, aumenta la tolerancia al ejercicio y mejora los síntomas, por lo que se debe considerar como una alternativa terapéutica.[20] En cuanto a la amiodarona, se ha visto que si bien también mejora la tolerancia al ejercicio, su indicación precisa es para la prevención de arritmias malignas. Los estudios electrofisiológicos apoyan la eficacia de la amiodarona en la prevención de arritmias malignas en la miocardiopatía hipertrófica. Se ha visto que, en una tercera parte de estos enfermos, el fármaco suprime arritmias atriales y reduce o impide la aparición de la taquicardia ventricular inducida.[21]

La remoción quirúrgica de tejido miocárdico de la región engrosada del septum parece ser una solución idónea para reducir el gradiente intraventricular, la cual en forma habitual se realiza por abordaje transaórtico. Este manejo fue propuesto por vez primera por Brock y posteriormente fue Morrow quien la popularizó. El tratamiento quirúrgico está indicado en aquellos enfermos con un gradiente en reposo superior a 50 mm Hg, con limitación física marcada (clase III de la NYHA) y que no responden al tratamiento, en dosis adecuadas, con β-bloqueadores ni calcio-antagonistas.

La miomectomía, en manos expertas, no ofrece mayores riesgos y permite una evolución a largo plazo favorable, principalmente en aquellos enfermos en ritmo sinusal, cualquiera que sea la edad o la gravedad de los síntomas. Las mortalidades operatorias referidas en diversas series son de alrededor del 5%. Por otra parte, aquellos enfermos que presentan un gradiente superior a 80 mm Hg, aun en ausencia de síntomas, deben ser tratados con miomectomía, ya que se ha visto que la evolución tardía es más favorable que con sólo el tratamiento farmacológico. Por supuesto, la indicación quirúrgica se aplica también a aquellos enfermos con gradientes significativos, en presencia de insuficiencia mitral o síncope. Si bien se ha llevado a cabo, en algunos casos, cambio valvular con colocación de prótesis mecánica a nivel mitral, en la mayoría de los pacientes posterior a la miomectomía, el movimiento anterior de la valva septal de la válvula mitral se reduce o desaparece. Además, a consecuencia de las alteraciones anatómicas a nivel del anillo mitral, la inserción de una prótesis puede evolucionar con fuga paravalvular; asimismo, el ventrículo izquierdo hipertrofiado y con cavidad reducida dificulta la visualización de la

válvula mitral y la inserción de una prótesis. Finalmente, se ha visto en grandes series que la miomectomía es suficiente para obtener un buen resultado quirúrgico, ya que la mayoría de los enfermos mejoran considerablemente a corto y largo plazo, tanto en parámetros fisiológicos como en la reducción de la presión de llenado ventricular, así como en su capacidad física.[22-26]

Con base en un paciente con cardiomiopatía hipertrófica que presentó un infarto al miocardio y que posterior al evento mostró una mejoría sustancial de la sintomatología así como una disminución en el gradiente en la vía de salida del ventrículo izquierdo, se realizó la primera experiencia clínica, en tres pacientes en el año de 1994, de provocar un infarto en el área seleccionada mediante la instilación de alcohol en algunas de las primeras ramas diagonales de la coronaria descendente anterior con mínima morbilidad y excelentes resultados a mediano y largo plazo. En muchos centros hospitalarios especializados, esta técnica ha sustituido a la miomectomía (**Figura 45.5**). Sus indicaciones son: pacientes con inadecuada respuesta al tratamiento farmacológico con gradiente $\geq$ 30 mm Hg en reposo o $\geq$ 60 mm Hg posterior a reto farmacológico (dobutamina o isoproterenol) o con grosores mayores de 18 mm a nivel del septum interventricular. El proceso de remodelación ocurre en los primeros 6 meses posteriores al procedimiento de ablación con alcohol. Numerosos estudios han demostrado una reducción gradual en los efectos hemodinámicos y en el grosor del septum, no sólo en el área del infarto iatrogénico, sino en la pared posterior del ventrículo izquierdo. La mortalidad referida del procedimiento va del 1 al 4%.[27-29]

Las complicaciones secundarias al procedimiento son básicamente dolor retroesternal posterior a la ablación y extrasistolia ventricular benigna. Se ha reportado el desarrollo de bloqueo completo atrioventricular que requiere de colocación de marcapaso permanente en un rango que va del 5 al 10%, así como episodios de taquicardia o fibrilación ventricular en 1% de los pacientes tratados. Es excepcional, en manos expertas, la disección de arterias coronarias, situación que puede ser manejada adecuadamente con la colocación de *stent* cubierto.

La implantación de desfibrilador *cardioverter* se ha propuesto en pacientes de alto riesgo, como pueden ser aquellos con historia familiar de muerte súbita, episodios repetidos de síncope, con septum interventricular de un desproporcionado grosor, presencia de taquicardia ventricular sostenida, entre otros (**Figura 45.6**).[30,31]

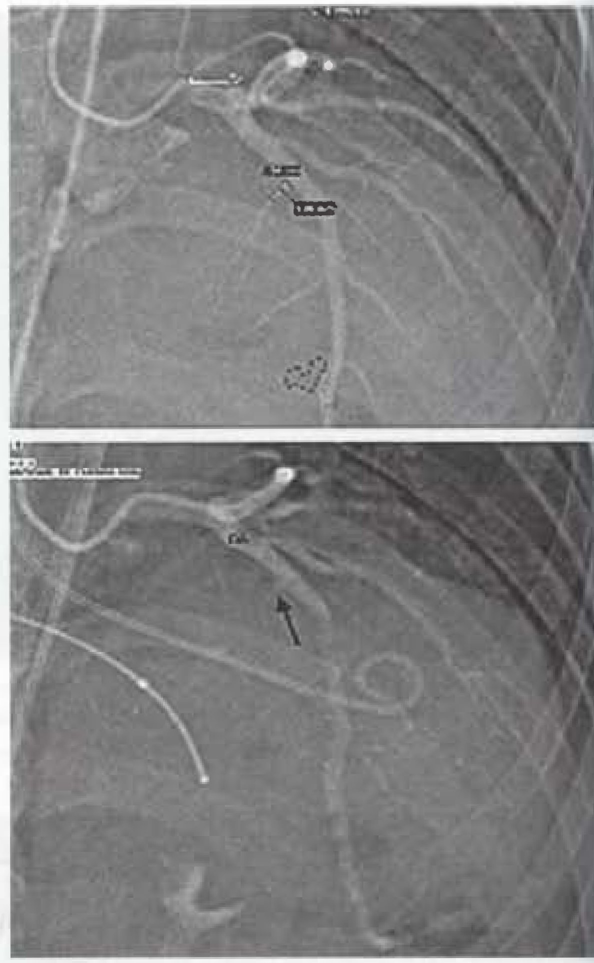


Figura 45.5. Angiografía coronaria en un procedimiento de ablación con alcohol. La flecha señala la amputación de la rama. Abreviaciones: DA - Descendente anterior.

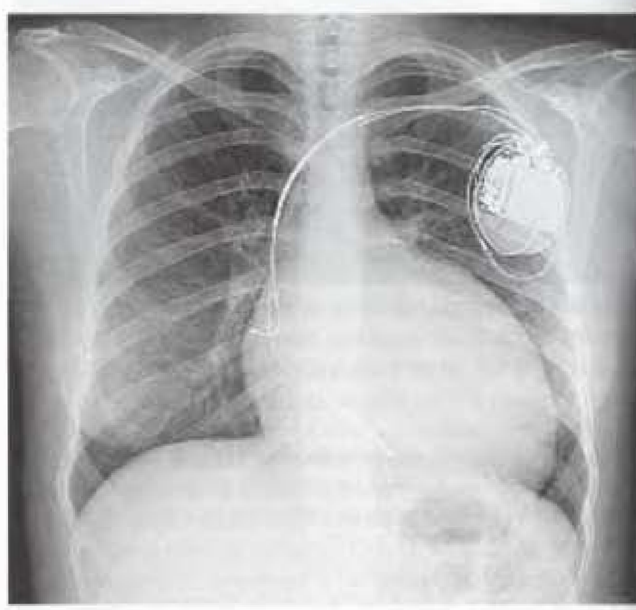


Figura 45.6. Radiografía de tórax donde se muestra la ubicación del desfibrilador *cardioverter* en una paciente con cardiomiopatía hipertrófica con episodios repetidos de síncope secundario a taquicardia ventricular.

REFERENCIAS

1. Attie F. Miocardiopatía hipertrófica. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México, D.F.: Salvat Mexicana de Ediciones; 1985. p. 424.
2. Berger S, Dhala A, Dearan JA. State-of-the-art management of hypertrophic cardiomyopathy in children. Cardiol Young 2009; 19 (Suppl II): 66.
3. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, et al. Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children. Circulation 2007; 115: 773.
4. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy in childhood. Pediatrics Clinics of North America 2004; 51: 1305.

5. Roberts R, Sigwart U. New concepts in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 2001; 104: 2249.
6. Maron BJ, Roberts WC. Hypertrophic cardiomyopathy and cardiac muscle cells disorganization revisited: relation between the two and significance. Am Heart J 1981; 102: 95.
7. Becker AE, Caruso G. Myocardial disarray. A critical review. Br Heart J 1982; 47: 527.
8. Becker AE, Anderson R. Cardiac pathology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1984. p. 83.
9. Losekoot TG, Becker AE. Hypertrophic cardiomyopathy. En: Anderson R, Macartney Fl, Shinebourne EA, Tynan M. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1987. p. 1137.
10. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. En: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ. Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins; 2001. p. 1167.
11. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO. Hypertrophic cardiomyopathy: interrelation of clinical manifestations pathophysiology, and therapy. N Bug J Med 1987; 316: 780.
12. Fananapazir L, Tracy CM, Leon MB, et al. Electrophysiologic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1989; 80: 1259.
13. McKenna WJ, Franklin RCG, Nihoyannpoulos P, et al. Arrhythmia and prognosis in infants, children and adolescents with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1988; 11: 147.
14. Spirito P, Maron BJ. Relation between extent of left ventricular hypertrophy and occurrence of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1992; 15: 1521.
15. Maron BJ, Roberts WC, Epstein SE. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: profile of 78 patients. Circulation 1982; 65: 1388.
16. Akakabe Y, Kawasaki T, Yamano M, et al. Septal q wave as a marker of septal ischemia in hypertrophic cardiomyopathy. Circ J 2008; 72: 953.
17. Panza JA, Petrone RK, Fananapazur L, Maron BJ. Utility of continuous wave Doppler echocardiography in the non-invasive assessment of left ventricular outflow tract pressure gradient in patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 91.
18. Kennan WJ, Kleinebenne A, Nihoyannopoulos P, Foale R. Echocardiographic measurement of right ventricular wall thickness in hypertrophic cardiomyopathy: relation to clinical and prognostic features. J Am Coll Cardiol 1988; 11: 351.
19. Spicer RL, Rocchini AP, Crowlwy DC. Hemodynamics effects of verapamil in children and adolescents with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1983; 67: 413.
20. Sherrid M, Delia E, Dwyer B. Oral disopyramide therapy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 1988; 62: 1085.
21. Fananapazyr L, Epstein SE. Value of electrophysiologic studies in hypertrophic cardiomyopathy treated with amiodarone. Am J Cardiol 1991; 67: 175.
22. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingston; 1993. p. 1239.
23. Ommen SR, Maron BJ, Olivotto I, et al. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2005; 46:470.
24. Mohr R, Schaff HG, Puga FJ, Danielson GK. Results of operation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy in children and adults less than 40 years of age. Circulation 1989; 80 (Sup I): 191.
25. Miankata K, Dearani JA, O'Leary PW, et al. Septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy in pediatrics patients: early and late results. Ann Thorac Surg 2005; 80:1424.
26. Krajcer Z, Leachuten RD, Cooley DA, et al. Mitral valve replacement and septal myomectomy in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1988; 78(Sup I): 35.
27. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Lancet 1995; 346: 211.
28. Lakiis N, Nagueh S, Killip D, et al. Non-surgical septal reduction for symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy: the Baylor experience(1996-1999). J Intervent Cardiol 2000; 13: 157.
29. Seggewis H. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation: a new treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Eur Heart J 2000; 21: 704.
30. Elliot PM, Poloniecki J, Dickie S, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 2212.
31. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-desfibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. J Am Coll Cardiol 2008; 51: 1685.

Enfermedades del pericardio

Capítulo
46

Dra. Irma Miranda Chávez

El *pericardio* es una estructura que envuelve al corazón y consta de dos capas: una membrana serosa interna y un saco fibroso externo; la membrana serosa es delgada y está formada por células mesoteliales; el saco fibroso es rígido y está conformado por fibras elásticas y de colágena. En el hombre, la configuración geométrica de las fibras colágenas del pericardio varía con la edad. En el feto son rígidas; en el adulto joven son muy elásticas y en el adulto mayor vuelven a ser rígidas **(Figura 46.1)**.

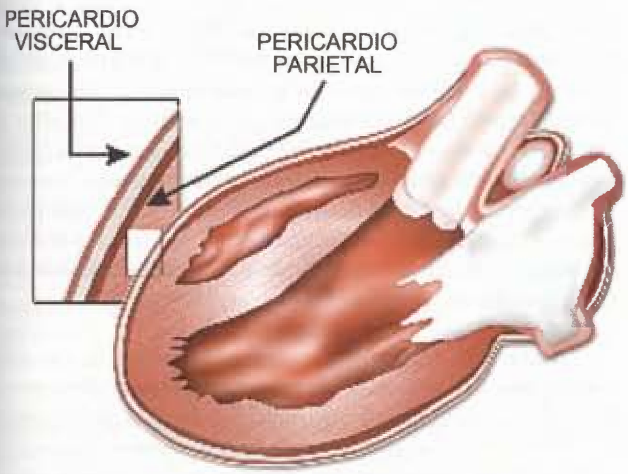


Figura 46.1. Dibujo que muestra ambas capas del pericardio.

La irrigación sanguínea del pericardio se lleva a cabo a través de las ramas pericárdicas de la arteria torácica interna, de la musculofrénica y de la aorta. Está inervado por fibras del vago, del laríngeo recurrente y del plexo esofágico. Los linfáticos drenan dentro del nodo en la base del corazón.

El pericardio *visceral* está separado del pericardio *parietal* por cantidades diferentes de líquido pericárdico. Este líquido es un ultrafiltrado del plasma y contiene de 1.7 a 3.5% de proteínas, con grados variables en la relación albúmina/globulina. La presión coloidosmótica es aproximadamente el 25% de la sanguínea. En los niños no se ha determinado la cantidad, mientras que en los adultos, el promedio es de 25 mL con rango de 20 a 60 mL.[1]

El papel fisiológico más importante del pericardio lo constituye la interacción mecánica con las cámaras cardíacas que circunda. En condiciones normales, la presión intrapericárdica es similar a la presión intrapleural y a la del atrio derecho. El pericardio actúa como un sistema hidrostático que distribuye equitativamente las fuerzas hidrostáticas sobre la superficie de las cámaras cardíacas; esto favorece la igualdad de la presión transmural al final de la diástole a través de los ventrículos y el estiramiento de las fibras musculares. En otras palabras, establece un balance entre el gasto derecho y el izquierdo a través de la interacción sistólica y diastólica.

El pericardio debe amoldarse al corazón y tiene un pequeño volumen de reserva que permite una ligera dilatación de las cámaras. En condiciones fisiológicas, su comportamiento es el de un saco fijo y poco elástico. Normalmente tiene una pequeña capacidad de reserva (150-250 mL), de tal suerte que incrementos iniciales de volumen dentro de él implican incrementos triviales de la presión intrapericárdica; sin embargo, una vez que se ha excedido su capacitancia, se produce un aumento en la presión intrapericárdica. Esta presión refleja el total del volumen contenido dentro del espacio intrapericárdico (líquido, coágulos o masas) y se relaciona con la elasticidad de las capas pericárdicas.[2]

Otras funciones del pericardio son: a) limitar el movimiento del corazón dentro de la caja torácica; b) limitar la dilatación aguda; c) tener efecto lubricante para minimizar la fricción entre las cámaras cardíacas y las estructuras que lo rodean; y d) funcionar como barrera anatómica que ayuda a prevenir la diseminación de infecciones de estructuras contiguas, especialmente el pulmón.[2]

Se llaman *enfermedades del pericardio* a las anormalidades estructurales o funcionales del pericardio visceral o parietal, que pueden o no tener impacto significativo en la función cardíaca.[3] La primera descripción de una enfermedad del pericardio fue hecha por Lower en 1669. Este autor demostró casos de pericarditis aguda y crónica. Lancisi, en 1728, describió la autopsia de un paciente con corazón pequeño envuelto en pericardio engrosado asociado con ascitis e ingurgitación yugular. Pick, en 1896, informó tres casos con pericarditis constrictiva crónica en el curso clínico de pacientes con cirrosis hepática. En 1889, Delorme sugirió que estos casos deberían ser tratados con pericardiectomía. En 1913, en Alemania, Ren y Sauerbruck realizaron la primera pericardiectomía parcial exitosa.[4]

El pericardio reacciona ante los diferentes eventos adversos de distintas formas. Dicha reacción depende del tiempo de evolución, el número de episodios, el tipo de manifestaciones y la causa **(Cuadros 46.1 y 46.2)**.

La forma de presentación en enfermedades adquiridas puede ser relativamente inespecífica. Entre sus hallazgos destacan los síntomas inflamatorios, la producción de líquido con la eventual posibilidad de taponamiento cardíaco y, a largo plazo, la reacción fibrosa retráctil del pericardio, que puede conducir a pericarditis constrictiva. Las manifestaciones no son excluyentes entre sí y pueden coincidir o sucederse en la evolución clínica en un mismo paciente, pero para propósitos pedagógicos se comentan de forma independiente.[5]

Cuadro 46.1. Aspectos clínicos de las enfermedades pericárdicas.

Tiempo de evolución:
a) Pericarditis aguda. La evolución es menor de 3 meses.
b) Pericarditis crónica. La evolución es mayor de 3 meses.
Número de episodios:
a) Tipo único. Ha sucedido un solo episodio.
b) Tipo intermitente. Estos casos presentan intervalos libres de síntomas sin terapia.
c) Tipo incesante. Grupo de enfermos que responden al manejo con antiinflamatorios y el retiro de esta terapia asegura la recaída.[7]
Tipo de manifestaciones
1) Manifestaciones debidas a la inflamación.
2) Manifestaciones debidas al derrame:
a) Derrame pericárdico sin compromiso hemodinámico.
b) Derrame pericárdico hemodinámicamente significativo pero compensado.
c) Derrame pericárdico severo con mecanismos compensatorios activados al máximo.
d) Derrame pericárdico severo descompensado o tamponade.
3) Manifestaciones debidas a la constricción.

Cuadro 46.2. Etiología de las enfermedades pericárdicas.

Enfermedades adquiridas del pericardio:
A) Pericarditis infecciosa
B) Pericarditis en enfermedades sistémicas autoinmunes
C) Pericarditis en procesos autoinmunes
D) Pericarditis y derrame en enfermedades de órganos contiguos
E) Pericarditis en trastornos metabólicos
F) Pericarditis traumática
G) Pericarditis neoplásica
H) Pericarditis idiopática
I) Pericarditis pospericardiotomía
J) Neumopericardio
K) Quilopericardio
L) Pericarditis constrictiva
Enfermedades congénitas del pericardio:
A) Defectos congénitos
B) Quistes pericárdicos
C) Masas benignas

Diferente escenario comparten las enfermedades congénitas. La forma de presentación es variada: algunas pueden ser asintomáticas y los diagnósticos se establecen al investigar otros padecimientos; otras más causan síntomas como angina, síncope, datos relacionados con compresión de estructuras adyacentes o muerte súbita.[6]

Debido a que los padecimientos adquiridos del pericardio comparten manifestaciones clínicas, abordaje diagnóstico y manejo, se describirán primero. Después se abordan las formas poco frecuentes y, finalmente, los padecimientos congénitos del pericardio.

PERICARDITIS SECUNDARIA

Las etiologías de la pericarditis secundaria son variadas; con respecto a las de origen infeccioso destacamos las siguientes:

Viral. Es la forma más común de inflamación del pericardio. Las anormalidades inflamatorias se deben a la afección directa de los virus, a la respuesta inmune o a ambas. La replicación viral temprana produce respuesta inmune humoral y celular en contra del virus y/o del tejido cardíaco. Los fragmentos genómicos virales en el tejido pericárdico no necesariamente se replican. Aun ellos sirven como respuesta de antígeno para estimular la respuesta inmune. Los depósitos de IgM, IgG y ocasionalmente IgA pueden encontrarse en el pericardio y en el miocardio por años. Varios virus pueden causar pericarditis, entre ellos: enterovirus, echovirus, adenovirus, citomegalovirus, Epstein-Barr, herpes simple, influenza, parvovirus B 19, hepatitis C, HIV y mononucleosis (**Cuadro 46.3**).[6]

Bacteriana. Usualmente es una complicación de una infección originada en otra parte del cuerpo que puede establecerse por diseminación contigua o hematógena. Los factores predisponentes son: presencia de derrame pericárdico, inmunosupresión, enfermedades crónicas, cirugía cardíaca y trauma de tórax. El diagnóstico se establece al obtener líquido pericárdico (**Cuadro 46.3**).[6]

Tuberculosa. En los últimos tiempos, la pericarditis tuberculosa se ha visto primordialmente en pacientes inmunocomprometidos. La presentación es variable. Puede manifestarse como pericarditis aguda o tamponade. También puede ser silenciosa, con grandes derrames asociados a estado tóxico y calcificaciones pericárdicas, o manifestarse como pericarditis constrictiva. Existen varios estudios con los que se puede establecer el diagnóstico, por ejemplo: determinación de PCR en líquido pericárdico (se requiere sólo 1 µL de líquido pericárdico para identificar al *Mycobacterium*); la actividad elevada de adenosín-aminasa; la concentración de interferón gamma en el líquido pericárdico. Todos estos estudios muestran alta sensibilidad y especificidad. El diagnóstico se determina al identificar el bacilo en el líquido pericárdico o por la presencia de granulomas caseosos en el pericardio. La biopsia pericárdica y la pericardioscopia también permiten el diagnóstico, la primera, con mayor sensibilidad.[6]

Secundarias a enfermedades autoinmunes. Pueden ocurrir en pacientes con artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico y otras enfermedades mixtas del tejido conectivo. El diagnóstico de pericarditis reactiva se establece utilizando los siguientes criterios: a) > 5 000 linfocitos y células mononucleares o la presencia

Cuadro 46.3. Características diferenciales de los diferentes tipos de pericarditis.

	Viral	Bacteriana	Tuberculosa	Reactiva
Microbio	Entero-, echo-, adeno-, citomegalo, Epstein-Barr, herpes simple, influenza, parvo B 19, hepatitis A, B, C, HIV	Estafilococo, neumococo, estreptococo, *Neisseria*, *Proteus*, gram negativos, *Legionella*	*Mycobacterium tuberculosis*	Procesos autoinmunes en ausencia de infecciones virales o bacterianas
Evidencia etiológica	PRC o hibridación in situ	Cultivos para bacterias	Cultivo Ziehl-Neelsen, PCR	PCR negativo para virus cardiotrópicos
Predisposición	Desconocida	Inmunosupresión	HIV	Enfermedades autoinmunes
Hallazgos clínicos	Semejante a la pericarditis aguda, frecuentemente subfebril	Ataque al estado general, fiebre intermitente, frote, taquicardia	Pericarditis crónica, subfebril	Pericarditis crónica, subfebril
Cantidad de derrame	Variable, en general ligero	Variable	Variable, en general abundante	Variable
Tamponade	Infrecuente	Frecuente	Frecuente	Infrecuente
Remisión espontánea	Frecuente	Nunca	Nunca	Rara
Recurrencia	Frecuente	Rara	Frecuente	Frecuente
Aspecto líquido pericardio	Seroso o serosanguinolento	Purulento	Serosanguinolento	Seroso
Contenido de proteínas	> 3 g/dL	Alto	Intermedio/alto	Intermedio
Cuenta de leucocitos	> 5 000 /mL	> 10 000 /mL	> 8 000 /mL	< 5 000 /mL
Análisis del líquido pericardio	Linfocitos activados y macrófagos Adenosindeaminasa negativo (ADA –)	Granulocitos y macrófagos masivos (ADA –)	Granulocitos y macrófagos (ADA + ; > 400 /mL)	Linfocitos activados y macrófagos (ADA –)
Biopsia pericárdica y epicárdica	Peri/epicarditis linfocítica PCR + para virus cardiotrópicos	Epicarditis leucocítica	Granulomas caseosos	Peri/epicarditis linfocítica, PCR negativo para virus cardiotrópicos
Mortalidad si no se trata	Dependiendo del agente de tamponade	100%	85%	En tamponade no tratado
Pericardiotomía / Pericardiectomía	Excepcional su necesidad	Indicado	Excepcional su necesidad	Excepcional su necesidad
Tratamiento sistémico	Inmunoglobulinas	Antibióticos	Esteroides y agentes tuberculostáticos	Colchicina, prednisolona, azatioprina
Constricción	Rara	Frecuente	Frecuente	Rara

Modificado de: Maisch B, et al. European Heart Journal 2004; 25: 587.

de anticuerpos antisarcolema; b) $\geq$ 14 células/mm^2 en la biopsia endomiocárdica/epicárdica; c) exclusión de infección viral activa en el líquido pericárdico y biopsia (títulos IgM negativos de virus cardiotrópicos en líquido pericárdico; d) descartar infecciones bacterianas por PCR o cultivo como *Borrelia burgdorferi* y *Chlamydia pneumoniae*; e) descartar infiltración neoplásica en el líquido o biopsia pericárdica; f) descartar enfermedades metabólicas sistémicas y uremia.[6]

Fiebre reumática. En la actualidad es poco común que existan casos de pancarditis en los que se observe compromiso significativo del pericardio.

Pericarditis en trastornos metabólicos

Insuficiencia renal. La insuficiencia renal es una causa común de enfermedades del pericardio, ya que produce derrames de diversos grados. Tres formas han sido descritas:

a) Pericarditis urémica aguda o crónica. Es el resultado de la inflamación del pericardio visceral o parietal que se relaciona con el grado de azoemia (BUN > 60 mg/dL).
b) Pericarditis asociada a diálisis. Se produce en algunos pacientes con hemodiálisis o diálisis peritoneal por sobrecarga de líquidos.

c) Pericarditis en pacientes con trasplante renal. Frecuentemente se asocia a rechazo.

En cualquier forma, los hallazgos clínicos varían: los pacientes pueden ser totalmente asintomáticos o presentar fiebre y dolor torácico de tipo pleurítico. El frote puede ser transitorio o persistente. Debido al deterioro autonómico, la frecuencia cardíaca puede permanecer entre 60-80 latidos por minuto, aun cuando presenten hipotensión y tamponade. El electrocardiograma generalmente no muestra elevación del segmento ST, de tal suerte que su hallazgo requiere que se investiguen otras causas de pericarditis.[5,6]

Derrame pericárdico en trastornos tiroideos. El derrame pericárdico ocurre en 5-30% de los pacientes con hipotiroidismo. La historia de radiación a la glándula tiroides puede estar presente. El líquido se acumula lentamente y es raro el tamponade. El diagnóstico se lleva a cabo tras realizar el perfil tiroideo. La exploración física es variable; sin embargo, la bradicardia es un hallazgo constante.[6]

Pericarditis traumática y hemopericardio. Las lesiones directas del pericardio pueden ser iatrogénicas o por accidentes. Como ejemplos se pueden mencionar:

Punción transeptal. El tamponade puede ocurrir durante o después del procedimiento. Mientras que la punción del tabique interatrial es asintomática, la punción de la pared libre produce dolor torácico inmediato. Si se puncionaron estructuras con alta presión, se presenta deterioro rápido. Si sólo se puncionó la pared atrial, el inicio de los síntomas y el tamponade pueden presentarse 4 o 6 horas después. También puede aparecer cuando se realiza biopsia endomiocárdica del ventrículo derecho. La perforación se ha reportado en 0.3 a 5% de los casos. El tamponade ocurre en menos de la mitad de ellos. La hemorragia pericárdica por biopsia izquierda oscila entre 0.1 y 3.3%. Las perforaciones cardíacas se acompañan de hemorragia súbita e hipotensión.

Marcapasos. Su colocación puede causar pericarditis y tamponade o algunas veces constricción.

Trauma de tórax con objeto romo. Es el mayor riesgo del accidente en automóvil. La fuerza de desaceleración puede conducir a la contusión del miocardio con hemorragia intrapericárdica, rotura cardíaca y de pericardio o herniación. El diagnóstico se establece con ecocardiograma transesofágico o tomografía computada.[6]

Procesos neoplásicos del pericardio. Los tumores primarios del pericardio son muy raros; son más comunes las metástasis. Los derrames pueden ser pequeños o importantes; también pueden ser recurrentes o producir constricción. Pueden ser asintomáticos o provocar tamponade. Cuando hay síntomas, éstos pueden ser disnea, tos, dolor, taquicardia y plétora yugular.[6]

Pericarditis pospericardiotomía. Se trata de un cuadro de pleuropericarditis aguda con fiebre, que ocurre pocas semanas después de realizar cirugía cardíaca con apertura del pericardio. Es frecuente la presencia de derrame pleural y pericárdico. Se cree que es causada por una reacción autoinmune a la manipulación del pericardio.[5]

DIAGNÓSTICO

En la pericarditis aguda se ha descrito la siguiente triada: dolor retroesternal, frote pericárdico y alteraciones electrocardiográficas evolutivas. El dolor retroesternal puede irradiar a la región supraclavicular y cuello, aumenta de intensidad con la inspiración y el decúbito y mejora con sedestación y el tronco inclinado hacia adelante. El frote pericárdico es un hallazgo patognomónico. Consiste en un ruido rugoso y superficial que se ausculta en su máxima intensidad en el mesocardio y borde paraesternal izquierdo bajo. Varía de intensidad con los movimientos respiratorios. La característica típica es su evanescencia y los cambios entre una exploración y otra. El análisis de diferentes electrocardiogramas seriados resulta útil para confirmar el diagnóstico.[7]

Previamente se comentó que el espacio pericárdico contiene normalmente entre 15 y 50 mL de líquido. Se entiende por *derrame pericárdico* la presencia de una cantidad de líquido mayor. La presencia de líquido en el pericardio eleva la presión intrapericárdica, pero la magnitud de esta elevación depende no sólo de la cantidad absoluta de líquido, sino también de la rapidez con la que se ha acumulado y de las características físicas del pericardio. A continuación mencionamos diversos tipos de derrame pericárdico.

Derrame pericárdico sin compromiso hemodinámico. La presión venosa es menor de 7 mm Hg. La frecuencia cardíaca, la respiratoria y la presión arterial son normales. No existe ingurgitación yugular.

Derrame pericárdico hemodinámicamente significativo pero compensado. La presión venosa es de 8 a 12 mm Hg. Existe taquicardia sin hipotensión. La perfusión es adecuada.

Derrame pericárdico severo con mecanismos compensatorios activados al máximo. Los sistemas compensatorios neurohumorales están activados al máximo para mantener el gasto cardíaco. La presión venosa es mayor de 15 mm Hg. Se manifiesta por taquicardia, taquipnea, pulso paradójico y disminución de la perfusión.

Derrame pericárdico severo descompensado o tamponade. Los sistemas neurohumorales compensatorios están exhaustos. Las consecuencias hemodinámicas representan el reflejo de la rapidez con la que se produce el derrame, la distensibilidad del pericardio, los mecanismos compensatorios (contractilidad y frecuencia cardíaca) y el total del volumen sanguíneo. El incremento de la presión intrapericárdica actúa como resistencia externa al llenado de las cámaras cardíacas. Como la presión intrapericárdica se eleva, excede la presión de llenado normal y los ventrículos quedan desprovistos de precarga, por lo que se limitan el llenado y el gasto cardíaco. El derrame produce compresión de las cámaras cardíacas, particularmente del lado derecho, durante la diástole. La presión de llenado está aumentada en forma significativa, reflejando no sólo la presión de distensión transmural dentro de los ventrículos, sino también la resistencia externa del pericardio. Como la presión intrapericárdica se incrementa, también crece la presión venosa para mantener el llenado cardíaco y prevenir el colapso de las cámaras cardíacas. La disparidad entre la medición de la presión de llenado y la verdadera precarga o distensión refleja la medición de la presión, no del volumen, por lo que, para determinar la presión del atrio derecho, al valor obtenido se le debe restar la presión intrapericárdica. Las

manifestaciones clínicas incluyen taquicardia, taquipnea, pulso paradójico, alteraciones mentales y bajo gasto urinario.[2]

El *pulso paradójico* es un dato de la exploración física que se define como el descenso de 10 mm Hg o más en la presión arterial sistólica durante la inspiración. Este hallazgo no es patognomónico de taponamiento, pues también se presenta en miocardiopatía restrictiva, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, obesidad y embolia pulmonar masiva.[5]

Los conceptos centrales que se deben tomar en cuenta en la pericarditis incluyen: conocer la prevalencia de las diferentes etiologías según el contexto geográfico y epidemiológico e identificar etiologías concretas y conocer el rendimiento diagnóstico de las exploraciones invasivas.

Existen discrepancias acerca del abordaje diagnóstico de estos pacientes; sin embargo, se considera que cuando los pacientes han padecido un solo episodio de pericarditis no está justificada la investigación sistemática e indiscriminada de todas las etiologías, por lo que se pueden estudiar de la siguiente manera:

Estadio I. Estudios generales y ecocardiograma

Incluye historia clínica, exploración física, electrocardiograma, radiografía de tórax, ecocardiograma y biometría hemática. Si los pacientes presentan pericarditis con derrame de más de una semana de evolución o taponamiento, se practica determinación de anticuerpos antinucleares además de bacilo de Koch en tres muestras de esputo o aspirado gástrico.[7]

Radiografía de tórax. En los casos de pericarditis aguda con poco derrame, la silueta puede ser normal. La cardiomegalia es proporcional al grado de derrame, y en estas circunstancias adquiere la morfología de una botella. En ella existe un pedículo angosto y base ancha **(Figura 46.2)**.[8]

Electrocardiograma. Está alterado en el 80% de los casos con pericarditis aguda.

1) Estadio I:[8,9] Elevación difusa del segmento ST de concavidad superior (curva de hiperemia epicárdica con ondas T positivas) **(Figura 46.3)**.
2) Estadio II. El segmento ST vuelve a la línea isoeléctrica.
3) Estadio III. Aparición de ondas T negativas: isquemia subepicárdica.
4) Estadio IV: Normalización.[7]

En el taponamiento cardíaco se produce reducción del voltaje de QRS y aplanamiento difuso de las ondas T. También puede haber alternancia eléctrica (cambios en la morfología y voltaje de complejos QRS a latidos alternos debido al bamboleo del corazón que se aproxima o aleja de la pared torácica) **(Figura 46.4)**.[5]

Ecocardiograma. El ecocardiograma bidimensional y modo M son las técnicas de elección para el diagnóstico y seguimiento



Figura 46.2. La radiografía de tórax muestra severa cardiomegalia y pedículo estrecho.

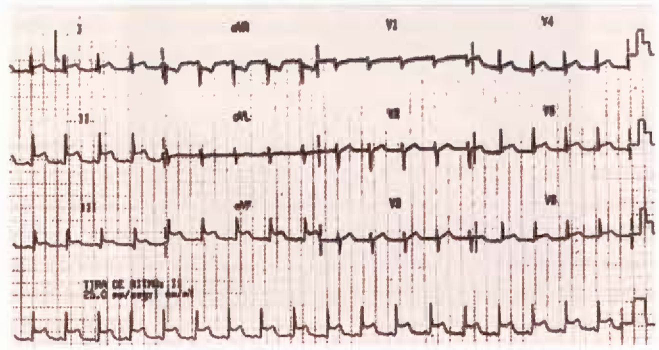


Figura 46.3. Electrocardiograma. Se observa corazón dextrorrotado. Frecuencia cardíaca 111 x minuto. El TIDI en V_6 es de 50 ms por probable crecimiento ventricular. Lesión subepicárdica extensa posteroinferior y lateral izquierda.



Figura 46.4. Electrocardiograma. Se observa bajo voltaje de los complejos ventriculares en todas las derivaciones por probable trastorno del medio conductor extracardíaco. Tiene isquemia subepicárdica anteroseptal. Existe probablemente un bloqueo de la subdivisión posterior derecha.

del derrame pericárdico. Este diagnóstico se basa en el hallazgo de un espacio libre de ecos entre el epicardio y el pericardio parietal. Dado que en condiciones normales existe una pequeña cantidad de líquido en el espacio pericárdico, el hallazgo de una ligera separación entre ambas estructuras durante la sístole no debe considerarse

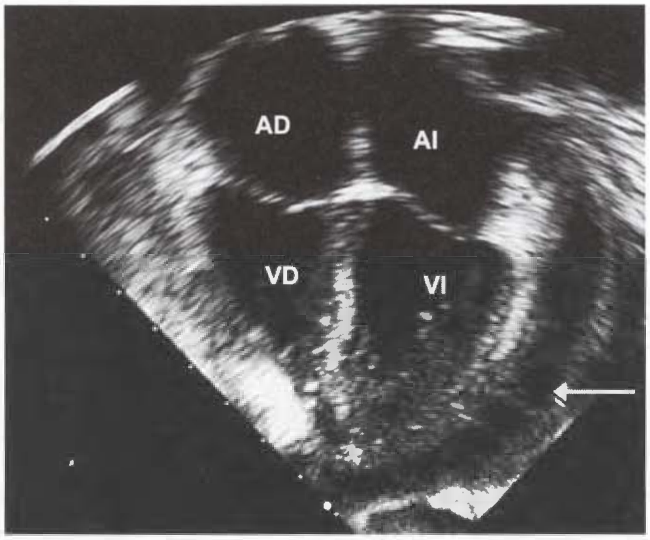


Figura 46.5. Ecocardiograma bidimensional en proyección cuatro cámaras. La flecha indica el derrame pericárdico. Abreviaturas: AD - Atrio derecho. VD - Ventrículo derecho. AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo.

patológico. El diagnóstico exige que dicha separación se observe durante todo el ciclo cardíaco. Inicialmente el derrame tiende a acumularse por detrás del corazón, entre la pared del ventrículo izquierdo y el pericardio posterior. Al aumentar en cantidad, puede llegar a envolver por completo al corazón, apareciendo también una separación anterior entre el ventrículo derecho y el pericardio anterior. Este proceso no siempre se cumple, como en el caso de los derrames encapsulados, frecuentes tras cirugía cardíaca, que pueden hallarse circunscritos en determinadas regiones y cuyo diagnóstico puede requerir otros métodos (Figura 46.5).

Una forma de evaluar la magnitud del derrame es efectuar una aproximación semicuantitativa. Todos los métodos propuestos tienen limitaciones para valorar la cantidad real de líquido presente. No obstante, para efectos de manejo clínico, puede utilizarse el ecocardiograma modo M o la modalidad bidimensional. Mediante el modo M, los criterios más utilizados son: suma de espacios libres de ecos en sacos anterior y posterior en telediástole (derrame ligero suma < 10 mm; derrame moderado suma de 10-19 mm; derrame severo suma ≥ 20 mm). Mediante la técnica bidimensional, un derrame que sólo ocasione separación durante la sístole y diástole se considera *ligero*; si el derrame se extiende además alrededor del ápex, por delante del ventrículo derecho y sobre la cara lateral del ventrículo izquierdo, se trata de un derrame *severo*; entre ambos extremos, se hablará de derrame *moderado*.[5]

Doppler. El rápido llenado ventricular en protodiástole ocasiona un predominio marcado de la onda E sobre la onda A en el flujo de llenado de ambos ventrículos; debido al cese brusco del llenado ventricular por la restricción pericárdica, la pendiente de desaceleración E está aumentada y la onda A disminuida, adquiriendo el flujo así un patrón restrictivo. Por otra parte, en el derrame y en el taponamiento, se producen variaciones de más del 25% en la velocidad de la onda E del flujo mitral y tricuspídeo a lo largo del ciclo respiratorio, hallazgo que no se presenta en la miocardiopatía restrictiva. Sin embargo, en el 20% de los pacientes pueden estar ausentes estas oscilaciones.[5]

Otra forma es la siguiente: cuando el derrame no tiene compromiso, no hay compresión de las cámaras cardíacas ni variación de los flujos transvalvulares durante la respiración. Cuando el derrame es significativo pero está compensado, produce colapso moderado del atrio derecho y/o de la pared libre del ventrículo derecho. El Doppler muestra importante variación del flujo transvalvular durante la respiración. Puede existir pulso paradójico cuando la presión del atrio derecho sea de 12-15 mm Hg. En el derrame severo y en el tamponade, el ecocardiograma informa colapso de la vena cava inferior, el atrio y el ventrículo derecho.[2]

El ecocardiograma transesofágico permite visualizar el pericardio y la coordinación Doppler-respiración. Es particularmente útil en la pericarditis constrictiva; sin embargo, el engrosamiento pericárdico no es tan claro en esta modalidad.

La principal limitación del ecocardiograma es su dificultad para demarcar engrosamiento, hematomas regionales, quistes pericárdicos, tumores mediastinales, derrames pleurales loculados, atrio izquierdo aneurismático y hernias diafragmáticas. Todos ellos han sido confundidos con derrame pericárdico. Ocasionalmente, en pacientes con ecocardiograma normal, la resonancia magnética o la tomografía computada muestran derrames pericárdico loculados.[10]

Estadio II. Pericardiocentesis

Debe practicarse sólo cuando exista taponamiento cardíaco (con finalidad terapéutica), o cuando haya sospecha de pericarditis purulenta. Los exámenes que se practican en el líquido son: hematocrito en caso de derrame hemorrágico, determinación de concentración de proteínas, estudio citológico, cultivo para gérmenes aerobios y anaerobios, ADA (adenosindeaminasa), investigación del bacilo de Koch y PCR.[7]

Estadio III. Biopsia pericárdica

Debe restringirse a los pacientes con taponamiento recidivante tras la pericardiocentesis y a los pacientes con derrame pericárdico y actividad persistente a las 3 semanas de ingreso sin que se tenga diagnóstico etiológico. También está indicada en pacientes con pericarditis tuberculosa sin que se haya podido establecer el diagnóstico seguro.[7]

Otros estudios

Determinación de troponina. El proceso inflamatorio de la pericarditis aguda puede involucrar al epicardio y causar daño miocárdico. Se ha demostrado que la troponina I (Tn I) es un marcador altamente sensible y específico de daño miocárdico. Se ha encontrado que este marcador puede estar elevado en el 49 al 51% de los pacientes con pericarditis aguda; sin embargo, no ha sido validado.[11]

Resonancia magnética y tomografía computada. Estos métodos deben ser utilizados cuando los hallazgos por ecocardiograma no sean diagnósticos o sean difíciles de interpretar. Ambas modalidades proporcionan mayor visibilidad del pericardio. En la Figura 46.6 se observa en angiotomografía el pericardio normal. A

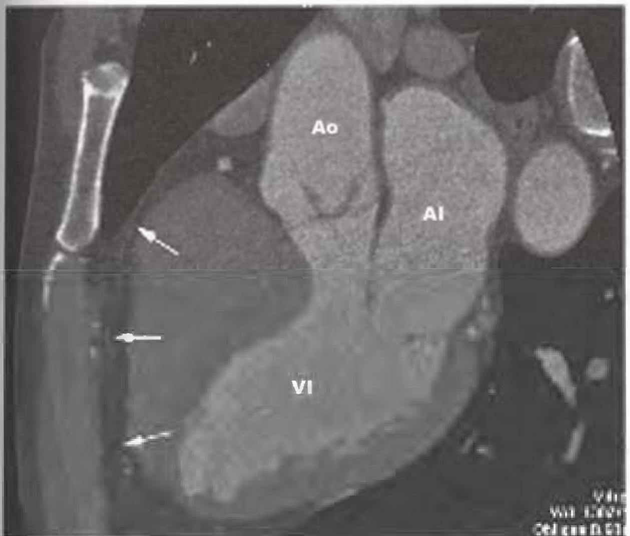


Figura 46.6. Pericardio normal. Angiotomografía cardíaca en reformateo multiplanar en eje tres cámaras, la cual muestra el grosor normal del pericardio (flechas). Abreviaturas: AI - Aurícula izquierda. VI - Ventrículo izquierdo. Ao - Aorta.

través de ambos, se puede visualizar el tórax en su totalidad y detectar anormalidades en el mediastino y los pulmones. Comúnmente se utiliza para evaluar derrames cuando las ventanas son difíciles (Figura 46.7), para estudiar derrames complicados; para reconocer el tipo de líquido, como el hemopericardio (Figura 46.8), engrosamientos, calcificaciones, quistes, tumores primarios y secundarios del pericardio; y para identificar imágenes paracardíacas. Una ventaja de la tomografía sobre otras modalidades es su capacidad de detectar calcificaciones pericárdicas, hallazgo significativo en pacientes con pericarditis constrictiva. Las desventajas: utilización de material de contraste intravenoso yodado y radiaciones ionizantes. La resonancia magnética no utiliza sustancias yodadas ni radiaciones ionizantes y es superior al eco y a la tomografía para caracterizar líquidos y masas. Sus desventajas: alto costo, tiempo de realización, no poderla realizar en pacientes con implantes y que en los niños pequeños se requiere sedación.[10]

TRATAMIENTO

Médico

Los pacientes con pericarditis aguda idiopática o viral deberán guardar reposo en cama durante el brote inflamatorio (dolor y fiebre). El ingreso hospitalario debe reservarse para los casos con derrame importante, taponamiento cardíaco o pacientes con tratamiento anticoagulante. El tratamiento farmacológico consiste en antiinflamatorios no esteroideos (aspirina, indometacina, ibuprofeno) mientras persista el dolor y la fiebre. Las formas específicas de pericarditis deben tratarse de acuerdo a la etiología.[7]

Pericarditis viral. En presencia de un episodio único, el tratamiento está encaminado a resolver los síntomas y prevenir las complicaciones. En los pacientes sintomáticos con pericarditis crónica y recurrente en los que se ha confirmado la infección viral, el

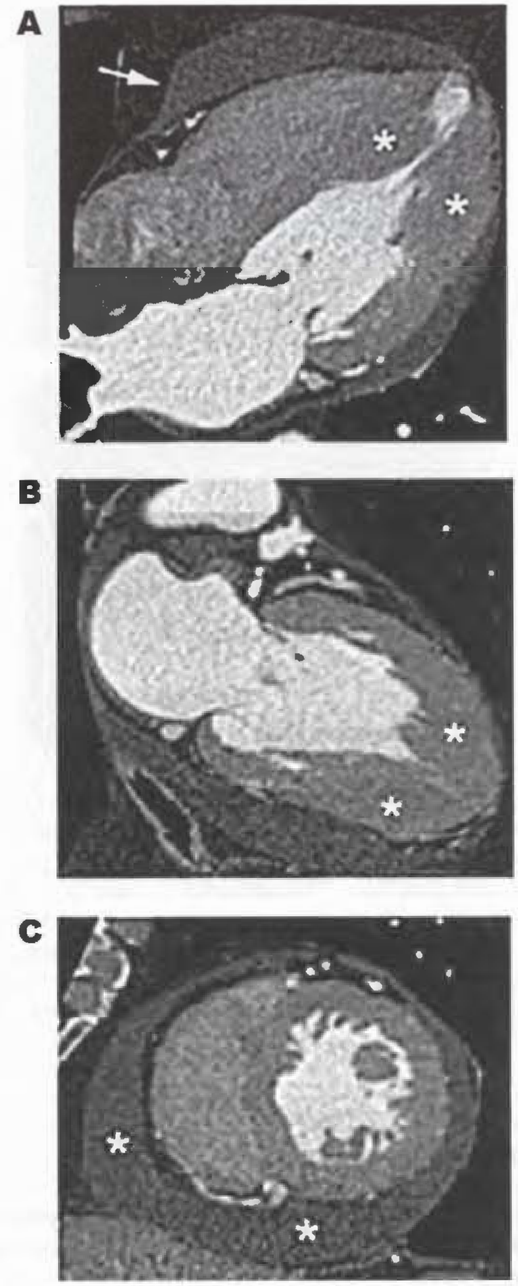


Figura 46.7. Derrame pericárdico e hipertrofia miocárdica asimétrica apical. Imágenes con reformateo en cuatro y dos cámaras (A y B, respectivamente), y en eje corto (C), las cuales muestran derrame pericárdico concéntrico aunque de predominio inferior y anterior al ventrículo derecho. La atenuación del derrame fue de 5 U.H., en relación con el líquido compatible con trasudado.

tratamiento es: para citomegalovirus, hiperinmunoglobulina; para Coxsackie, interferón alfa o beta; para adenovirus y parvovirus, inmunoglobulina.[6]

Pericarditis bacteriana. El lavado pericárdico combinado con terapia antibiótica sistémica constituye el manejo. Se han utilizado lavados frecuentes de la cavidad pericárdica con uroquinasa o estreptoquinasa, pero el drenaje quirúrgico por pericardiectomía

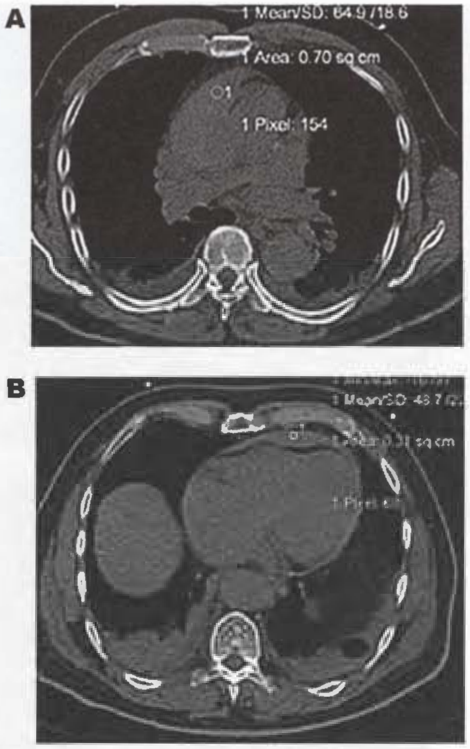


Figura 46.8. Hemopericardio. Imágenes de tomografía computada en plano axial en fase simple a nivel de la aorta y arteria pulmonar principal (A) y biventricular (B), que muestran líquido pericárdico hiperdenso con coeficientes de atenuación en el rango de sangre (48-65 U.H.).

subxifoidea es preferible. La pericardiectomía se requiere en pacientes con lesiones densas, loculadas, derrames purulentos, tamponade, recurrencia de tamponade, infección persistente y progresión a la constricción.[6]

Pericarditis tuberculosa. El tratamiento con estreptomicina, isoniacida, rifampicina y pirazinamida asociado a esteroides puede disminuir los decesos, la pericardiocentesis y la pericardiectomía.[12]

Pericarditis en enfermedades sistémicas autoinmunes. Debe tratarse la enfermedad subyacente y ofrecer manejo sintomático para el derrame.[6]

Pericarditis en trastornos renales. La mayoría de los pacientes con pericarditis urémica responden rápidamente a la diálisis o hemodiálisis peritoneal. Los pocos casos con tamponade resistente a diálisis requieren pericardiocentesis. La pericardiectomía está indicada en los casos refractarios.[6]

Pericarditis en trastornos tiroideos. Se debe tratar la causa y, en caso de tamponade, pericardiocentesis.

Pericarditis traumática y hemopericardio. El tratamiento es la pericardiocentesis.[6]

Procesos neoplásicos del pericardio. El tratamiento, en ausencia de tamponade, consiste en administrar terapia antineoplásica de acuerdo al tipo de tumor. La pericardiocentesis está indicada en caso de tamponade.[6]

Pericarditis pospericardiotomía. Se deben utilizar fármacos antiinflamatorios y, en caso de tamponade, pericardiocentesis.

Quirúrgico

Las indicaciones de las diferentes técnicas quirúrgicas en la patología pericárdica están condicionadas por la enfermedad de base, la repercusión hemodinámica y las posibilidades evolutivas. Éstas incluyen:

Drenaje pericárdico por vía subxifoidea. El procedimiento se puede realizar con finalidad diagnóstica, terapéutica, o ambas. Sus indicaciones son tamponade o sospecha de pericarditis purulenta.

Ventana pericárdica. Es el procedimiento de elección; puede ser más efectiva en caso de derrames repetidos en los que no es posible actuar sobre la causa etiológica (neoplasias o derrames severos idiopáticos).[5]

OTRAS ENFERMEDADES ADQUIRIDAS DEL PERICARDIO

Por ser más raras, las siguientes enfermedades del corazón se describen individualmente:

Neumopericardio

Se define como la colección de aire o gas en el espacio pericárdico. La cantidad puede ser variable. Las causas pueden clasificarse de la siguiente manera:

1) Trauma
   a) Lesión penetrante de tórax
   b) Barotrauma. Como resultado de ventilación con presión positiva
2) Fístula entre el pericardio y alguna estructura que contenga aire, como el espacio pleural, el árbol bronquial, el tracto gastrointestinal (ejemplos: rotura de un absceso pulmonar o fístula gastropericárdica por perforación de úlcera péptica)
3) Producción de gas de novo por microorganismos que invaden el pericardio (*Clostridium perfringens* y *Klebsiella*)

El electrocardiograma puede revelar datos de pericarditis. La radiografía de tórax muestra banda transversa de aire que no es vista en el neumomediastino. El ecocardiograma muestra contraste espontáneo dentro del espacio pericárdico, hallazgo patognomónico de la entidad. La tomografía computada muestra la presencia de aire en el pericardio. En ausencia de tensión, el tratamiento está encaminado a eliminar la causa. En caso de tamponade, se requiere pericardiocentesis urgente.[13]

Quilopericardio

Comunicación entre el saco pericárdico y el conducto torácico, que se produce por traumatismo, anomalías congénitas o como compli-

cación de linfangiomas, hamartomas mediastinales, obstrucción u anomalías del conducto torácico y cirugía cardíaca, entre las que destacan la corrección del defecto de la tabicación atrioventricular, la tetralogía de Fallot y la cirugía de Fontan. El líquido pericárdico es estéril, inodoro, opalescente, con apariencia lechosa. El análisis químico muestra pH alcalino 1010-1021. La concentración de triglicéridos es de 5-50 g/L y la de proteínas de 22-60 g/L. La tomografía computada sola o combinada con linfografía puede identificar la localización del conducto torácico y su conexión con el pericardio. El tratamiento depende de la etiología y la cantidad de quilo. El quilopericardio posquirúrgico se trata preferiblemente con pericardiocentesis y dieta (triglicéridos de cadena media). Si el quilopericardio continúa, debe indicarse la ventana pericardio-peritoneal. La otra opción es la ligadura del conducto torácico por encima del diafragma. Para el quilopericardio secundario, se debe tratar la causa subyacente.[6,14]

DEFECTOS CONGÉNITOS DEL PERICARDIO

Es un grupo raro de lesiones que van desde defectos aislados (pequeñas comunicaciones entre el pericardio y el espacio pleural) hasta la completa ausencia del pericardio. Del lado izquierdo, la ausencia completa del pericardio es más común que la ausencia parcial. Las lesiones del lado derecho y la ausencia bilateral completa son extremadamente raras. Pueden asociarse a cardiopatías congénitas como conducto arterioso permeable, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot y corazón univentricular. También pueden relacionarse con anomalías pulmonares, de la pared torácica y del diafragma, como quiste broncogénico, secuestro pulmonar, *pectum excavatum* y hernia diafragmática. El nervio frénico del lado afectado puede mostrar considerables alteraciones dependiendo de la extensión del defecto.

La mayoría de los pacientes son asintomáticos. Los síntomas pueden desarrollarse en pacientes con ausencia parcial del pericardio por herniación del corazón o las orejuelas a través del defecto. Cuando los síntomas están presentes, pueden ser: dolor inespecífico, probablemente debido a torsión o tensión de los grandes vasos, arritmias, angina, síncope y ocasionalmente muerte súbita. Los síntomas pueden agravarse en posición lateral izquierda por la sobrecarga de los ventrículos. Los hallazgos clínicos no son específicos; sin embargo, el paciente puede presentar desplazamiento lateral del ápex. El electrocardiograma es inespecífico. La radiografía de tórax muestra desplazamiento a la izquierda del corazón y del botón aórtico, arteria pulmonar prominente y desplazamiento superior del perfil izquierdo cardíaco. El ecocardiograma puede exhibir excesivo movimiento del corazón, en dirección anterior, en sístole. Existe falso crecimiento ventricular derecho y falso movimiento septal paradójico.

La resonancia magnética y la angiotomografía muestran ausencia del pericardio (Figura 46.9). Los defectos pequeños y la ausencia completa unilateral o bilateral del pericardio requieren observación. Los defectos moderados, debido a que tienen riesgo de herniación y estrangulación cardíaca, exigen reparación profiláctica. Se han sugerido varios procedimientos: cierre primario, pericardiectomía parcial o cierre con parche de diversos materiales. En la mayoría de los casos se sugiere pericardiectomía para liberar la tensión y prevenir la herniación.[15]

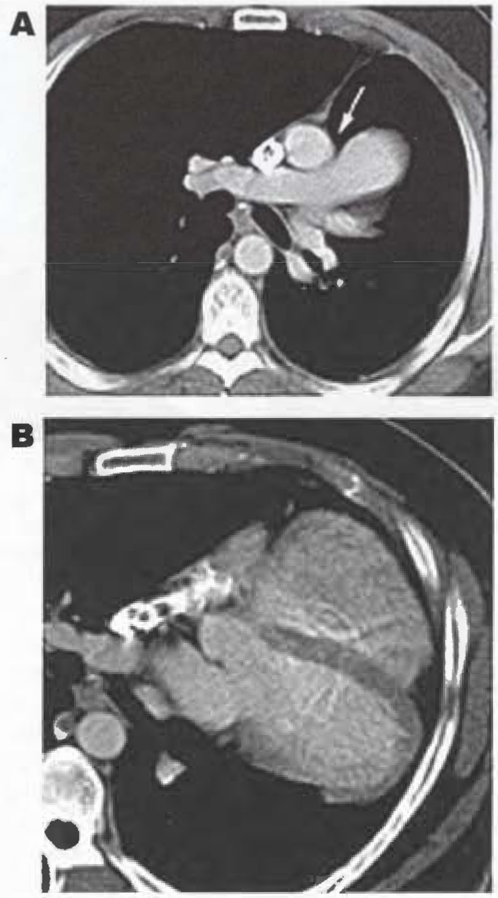


Figura 46.9. Ausencia congénita del pericardio. Tomografía computada del tórax con contraste en paciente masculino con dolor torácico. La imagen axial (A) muestra ausencia de líquido pericárdico a nivel del receso pericárdico superior, signo característico de ausencia del pericardio. Asimismo, se observa desplazamiento hacia la izquierda de la totalidad de las estructuras del mediastino (B).

Los quistes pericárdicos son lesiones poco comunes. Todos son estructuras encapsuladas y loculadas llenas de líquido pericárdico. Los quistes inflamatorios pueden ser secundarios a pericarditis reumática, infecciones bacterianas, por ejemplo tuberculosis, o también secundarios a lesiones traumáticas y cirugía cardíaca. La mayoría de los pacientes son asintomáticos y los quistes se detectan de manera incidental en las radiografías de tórax como lesiones radiodensas y homogéneas, sobre todo en el ángulo cardiofrénico derecho. Sin embargo, también pueden presentar tos, disnea o palpitaciones por compresión cardíaca. El ecocardiograma es útil en el diagnóstico, pero otros estudios de imagen, como la angiotomografía o la resonancia magnética, son necesarios para estudiar a estos pacientes (Figura 46.10). El tratamiento consiste en la aspiración percutánea y esclerosis con etanol. Si no es posible este tratamiento, la toracoscopia asistida por video o la resección quirúrgica pueden ser necesarias.[6]

TUMORES DEL PERICARDIO

Los tumores benignos del pericardio son tumores sumamente raros. Entre ellos se encuentran:

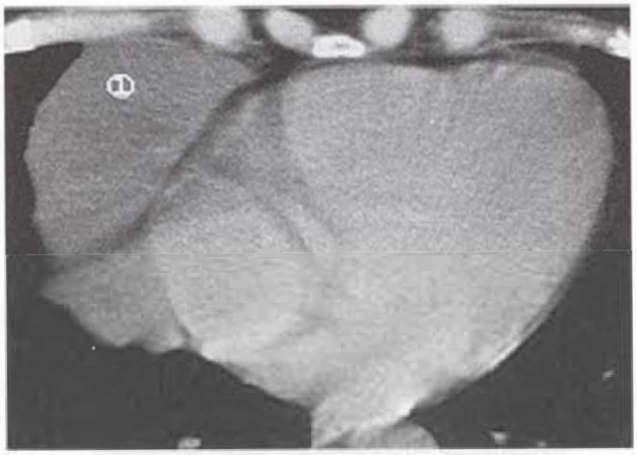


Figura 46.10. Quiste pericárdico. Tomografía computada del tórax en plano axial a nivel biventricular, la cual muestra lesión quística adyacente a la aurícula derecha con base en la pleura mediastinal e inseparable del pericardio. La atenuación fue de líquido (15 U.H.), hallazgo consistente con quiste del pericardio.

Lipomas. Pueden aparecer a cualquier edad en ambos géneros e involucrar miocardio y pericardio. Su tamaño varía de 1 a 15 cm. Están compuestos de células adiposas maduras, tejido fibroso, mixoide, vasos sanguíneos, células miocárdicas y ocasionalmente células adiposas fetales. Pueden ser asintomáticos y, cuando producen síntomas, éstos están relacionados con la invasión o compresión de estructuras vecinas. El diagnóstico se lleva a cabo a través de ecocardiograma, tomografía computada y resonancia magnética. El tratamiento es la resección con o sin circulación extracorpórea.

Hemangioma. Proliferación benigna de células endoteliales que forma una especie de canales llenos de sangre. Puede aparecer a cualquier edad y situarse en cualquier cámara cardíaca, pericardio o epicardio. Los síntomas estarán relacionados con las estructuras que comprometa. El diagnóstico se establece por ecocardiograma, tomografía computada, resonancia magnética o cateterismo. El tratamiento es la resección con circulación extracorpórea.

Teratoma. También se denomina *quiste dermoide* o *quiste broncogénico intrapericárdico*. Contiene elementos de las tres capas germinales del corazón. Son más frecuentes en la edad pediátrica y pueden llegar a medir hasta 15 cm. Generalmente son de localización extracardíaca. Deben ser tratados quirúrgicamente con circulación extracorpórea.[16]

PERICARDITIS CONSTRICTIVA

La *pericarditis constrictiva* es un padecimiento raro y severo que se produce como consecuencia de la inflamación crónica del pericardio, que conduce a su engrosamiento y da como resultado disfunción diastólica biventricular crónica. Este proceso generalmente es indoloro y lentamente progresivo, y sus manifestaciones clínicas aparecen meses o años después del episodio inicial. Las causas, en orden de frecuencia, son: radiación del mediastino (cuando se han recibido 4 000 o más rads en el mediastino), hemopericardio y estados inflamatorios crónicos, como tuberculosis y uremia.

FISIOPATOLOGÍA

La constricción resulta de un proceso de engrosamiento por fibrocalcificación. Las adhesiones frecuentemente ocurren entre las capas parietal, visceral y el miocardio. Ambos, el engrosamiento y las adhesiones, pueden ser focales o difusos. El engrosamiento puede involucrar las capas parietal y visceral o sólo una de ellas, ser concéntrico o regional, y ocurrir en ausencia de adhesiones, y éstas pueden presentarse en ausencia de engrosamiento o ambas pueden ocurrir juntas. Cuando las adhesiones pericárdicas son difusas, el espacio pericárdico se oblitera y la pericarditis obliterativa puede presentarse en ausencia de engrosamiento del pericardio parietal.

La constricción produce alteraciones en la complianza de las cámaras cardíacas. Se eleva la presión de llenado atrial, lo que refleja que los ventrículos y atrios están constreñidos por el pericardio.

Mientras en el tamponade sobreviene una resistencia pandiastólica impuesta al llenado ventricular, en la constricción, el llenado ventricular inicial está libre de resistencia; sin embargo, como el llenado ventricular encuentra resistencia por el pericardio rígido, la presión de llenado se incrementa y esto se registra en forma de meseta. Los hallazgos hemodinámicos son: onda *a* prominente que refleja el transporte rápido de la sangre del atrio al ventrículo secundario al pericardio rígido; la pendiente X está atenuada por relajación atrial acelerada; la onda Y atenuada refleja la rápida relajación ventricular y la presión de llenado en respuesta al ventrículo constreñido. La curva que origina el ventrículo derecho es en forma de raíz cuadrada, lo que refleja la relajación ventricular rápida y el incremento sostenido en la presión de llenado cuando el ventrículo encuentra al pericardio constreñido.

Las presiones de llenado del ventrículo izquierdo, presión en cuña, la del ventrículo derecho y del atrio derecho están elevadas, son similares y son el reflejo de la constricción. La constricción pericárdica limita el volumen cardíaco total; consecuentemente se registra un incremento en el llenado de uno de los lados del corazón y se impide el llenado contralateral.

DIAGNÓSTICO

Las manifestaciones clínicas son atribuibles a la disfunción diastólica biventricular. La falta de distensibilidad del atrio derecho se manifiesta por congestión venosa sistémica. Los pacientes padecen disnea con el ejercicio y dolor precordial atípico. Cuando la falla cardíaca está compensada, los signos vitales son estables; cuando está descompensada, se registra taquicardia debido a la activación del reflejo neurohumoral. El precordio es quieto. El primer ruido es normal y el segundo puede estar ampliamente desdoblado, lo cual es atribuible al cierre aórtico temprano relacionado a la disminución del volumen expulsado por el ventrículo izquierdo, especialmente en la inspiración. Se observa edema de diversos grados de las extremidades inferiores, y puede haber ascitis y caquexia cardíaca por mala absorción debida a congestión venosa intestinal.[2]

No existe un patrón definido de electrocardiograma, pero sí alteraciones de la conducción atrial y el 20% de los casos presentan fibrilación atrial. Se observa además bajo voltaje y alteraciones difusas de la repolarización, en particular isquemia subepicárdica.[9]

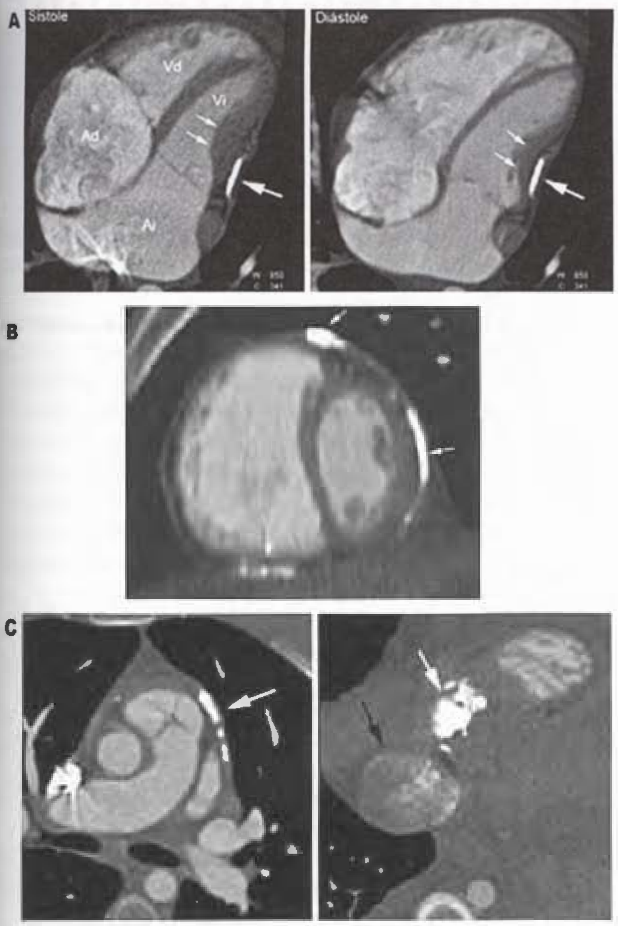


Figura 46.11. Tomografía computada en fase simple de paciente con pericarditis constrictiva, la cual muestra calcificación del pericardio (flechas). Esta imagen es característica de pericarditis constrictiva. Las imágenes con contraste intravenoso en un eje cuatro cámaras (A), eje corto (B) y en el plano axial a nivel de los grandes vasos y de la vena cava inferior (C) demuestran dilatación de las aurículas y de la vena cava inferior, así como la limitación en la distensión de la pared lateral del ventrículo izquierdo, adyacente al sitio donde se aprecia calcificación del pericardio (flechas). Abreviaciones: AD - Aurícula derecha. AI - Aurícula izquierda. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo.

En la radiografía de tórax, el corazón es de tamaño normal. Los campos pulmonares son claros y en el 40% de los casos puede existir calcificación pericárdica.[8]

En el ecocardiograma se demuestran ventrículos pequeños con función sistólica conservada. Ocasionalmente, la contractilidad del ventrículo izquierdo puede estar deteriorada y la función ventricular global deprimida. Los atrios pueden verse dilatados, debido a las alteraciones de la distensibilidad de los ventrículos. En la constricción, las alteraciones tempranas del llenado en diástole pueden manifestarse como rebote del *septum* interventricular, de la pared posterior, o de ambos.[2]

El hallazgo específico es la variación respiratoria de los flujos derecho e izquierdo del corazón, causados por la interdependencia ventricular (cuando el ventrículo derecho se llena en inspiración, el llenado del ventrículo izquierdo está restringido; sucede lo contrario en la espiración).[17]

Mediante resonancia magnética y angiotomografía se establece el diagnóstico cuando el grosor del pericardio es mayor de 4 mm. Sin embargo, en el 18% de los casos con pericarditis constrictiva corroborada histológicamente, el estudio de resonancia informó que el pericardio tenía grosor normal.[2]

La clínica, el ecocardiograma y, en los últimos tiempos, la tomografía computada y la resonancia magnética aportan suficientes elementos para el diagnóstico. El cateterismo está indicado en los casos en los que los estudios de gabinete mencionados no sean concluyentes.

TRATAMIENTO

El tratamiento para la pericarditis constrictiva consiste en la resección completa del pericardio, obteniéndose mejoría de la sintomatología en la gran mayoría de los pacientes. Si bien se registra mejoría clínica y hemodinámica posterior a la resección pericárdica, puede ser evidente meses después de realizada la cirugía. La mortalidad operatoria reportada va de 5 al 14%; los pacientes de mayor riesgo son aquellos en clase funcional IV (NYHA) o con importante calcificación del pericardio.[18]

CONCLUSIONES

Las enfermedades del pericardio son raras y la etiología variada, además de que ésta ha cambiado con el tiempo. En los párrafos anteriores hemos hablado de etiología, repercusión, métodos de diagnóstico y tratamiento. Sin embargo, se desconoce la calidad de vida de estos enfermos después de que han sido llevados al tratamiento correspondiente.

REFERENCIAS

1. Holt J. The normal pericardium. Am J Cardiol 1970; 26: 455.
2. Goldstein J. Cardiac tamponade, constrictive pericarditis, and restrictive cardiomiopathy. Curr Prob Cardiol 2004; 29: 503.
3. Mehta S, Myers J. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Proyect: Disease of the pericardium. Ann Thorac Surg 2000; 69: S 191.
4. Kirklin B, Kouchoukos N, Blackstone E, et al. Cardiac surgery. Morphology, diagnosis, criteria, natural history, techniques, results and indications. En: Pericardial disease. 3rd Ed. Philadelphia, USA: Elsevier; 2003. p. 1779.
5. Sagrista J, Almenar L, Ferrer J, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en patología pericárdica. Rev Esp Cardiol. 2000; 53: 394.
6. Maisch B, Seferovic P, Ristic A, et al. Guidelines on the diagnostic and management of pericardial disease. Executive summary. Eur Heart J 2004; 25: 587.
7. Sagrista J, Permanyer G, Soler J. Orientación diagnóstica en los síndromes pericárdicos agudos. Rev Esp Cardiol 2005; 58: 30.
8. Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento 1° Ed. México: Ed. Médica Panamericana; 1993. p. 398.
9. Chávez-Rivera I, de Michelli A, Medrano G, Fishleder BL. Pericarditis constrictiva. Estudio clínico, radiológico, electrocardiográfico, fonomecanocardiográfico y hemodinámico de 20 casos comprobados

en el Instituto Nacional de Cardiología. Arch Inst Cardiol Mex 1965; 35: 350.

10. Olson M, Posniak H, McDonald V, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging of the pericardium. Radio Graphics 1989; 9(4): 633.
11. Brand R, Filzmaier K, Hanrath P. Circulating cardiac troponin I in acute pericarditis. Am J Cardiol 2001; 87: 1326.
12. Strang J, Gibson D, Mitchison D, et al. Controlled clinical trial of complete open surgical drainage and of prednisolone in treatment of tuberculous pericardial effusion in Transkei. Lancet 1988; 2(8614): 759.
13. Stacey S, Green A, Best R. A case of spontaneous tension pneumopericardium. Br J Cardiol 2004; 11: 312.
14. Campbell R, Benson L, Williams W, et al. Chylopericardium after cardiac operations in children. Ann Thorac Surg 2001; 72: 193.
15. VAN Son J, Danielson G, Schaff H, et al. Congenital partial and complete absence of the pericardium. Mayo Clin Proc 1993; 68: 743.
16. Abad C. Tumores cardíacos (1). Generalidades. Tumores primitivos benignos. Rev Esp Cardiol 1998; 51: 10.
17. Asher C, Klein A. Diastolic heart failure: Restrictive cardiomyopathy, constrictive pericarditis, and cardiac tamponade: clinical and echocardiographic evaluation. Cardiology in Review 2002; 10(4): 218.
18. Tuna IC, Danielson GGK. Surgical management of pericardial disease. Cardiol Clin 1990; 8: 683.

Endocarditis infecciosa

Capítulo 47

Dr. Gabriel Soto Nieto, Dr. Sergio Díaz Durán y Dr. Juan Calderón-Colmenero

Se define a la *endocarditis infecciosa* (EI) como una infección endovascular de estructuras cardiovasculares (válvulas, endocardio atrial o ventricular) que incluye endarteritis de grandes vasos torácicos (persistencia del conducto arterioso, coartación de la aorta, etcétera) o cuerpos extraños intravasculares (catéteres, marcapasos, cables, desfibriladores) que se encuentren en contacto con el torrente sanguíneo.[1] Dicho padecimiento es causado por bacterias (*S. viridans, S. aureus, S. epidermidis*, etcétera) u hongos (*Candida, Aspergillus*), aunque estos últimos son menos frecuentes.

De acuerdo a la localización y a la presencia o no de material intracardíaco, la endocarditis infecciosa se clasifica en:

1) Endocarditis de válvula nativa
2) Endocarditis de válvula protésica temprana (< 1 año de la cirugía cardíaca)
3) Endocarditis de válvula protésica tardía (> 1 año de la cirugía cardíaca)
4) Endocarditis derecha
5) Endocarditis asociada a dispositivos intravasculares (catéteres, desfibriladores, marcapasos)

De acuerdo a la forma de adquisición se divide en:

Asociada al cuidado de la salud

a. **Nosocomial.** Se desarrolla en un paciente con más de 48 horas de hospitalización previas al inicio de signos o síntomas.
b. **No nosocomial.** Los signos y/o síntomas inician < 48 horas después de la admisión en un paciente en contacto con cuidado de la salud, definido como:
   • Hemodiálisis, cuidados de enfermería en casa, quimioterapia o tratamiento intravenoso < 30 días antes del inicio de la EI.
   • Paciente hospitalizado en una unidad de cuidado agudo < 90 días antes del inicio de la EI.
   • Paciente que reside en un asilo o en una unidad con cuidados de enfermería. Endocarditis comunitaria
   • Endocarditis asociada al uso de fármacos intravenosos

Esta entidad se presenta a cualquier edad y, de hecho, es más frecuente en la edad adulta que en la pediátrica, debido a una mayor longevidad de los pacientes, mayor incidencia de lesiones degenerativas valvulares, mayor utilización de dispositivos intravasculares, así como a una mayor invasividad en padecimientos graves (unidades de terapia intensiva, oncología, etcétera).[2,3] La incidencia de la EI en general es de 3-10 episodios/100 000 personas año; sin embargo, el rango varía dependiendo del país.[4] La incidencia de la endocarditis infecciosa en la población pediátrica se sitúa entre 1-4 casos/100 000 o entre 1-3 por cada 1 300 admisiones por año en hospitales pediátricos. La incidencia se ha incrementado debido a una mayor sobrevivencia de los niños con cardiopatías congénitas y de los neonatos. También hay una mayor cantidad de niños cardiópatas tratados quirúrgicamente a quienes se le colocan diversos materiales protésicos y marcapasos. Por otra parte, la utilización de catéteres intravenosos para el manejo del paciente en estado crítico ha sido uno de los factores que también explican el incremento en el número de casos. En los años setenta del siglo pasado, aproximadamente del 30 al 50% de los niños que desarrollaban EI tenían una cardiopatía reumática como padecimiento subyacente y, en la actualidad, la gran mayoría es consecutiva a cardiopatía congénita. La cardiopatía reumática como un factor de riesgo para el desarrollo de endocarditis ha ido desapareciendo tanto en países desarrollados como en algunos países en vías de desarrollo, por ejemplo México. El 10% de los casos de endocarditis infecciosa en niños presentan corazones estructuralmente normales. En los pacientes inmunocomprometidos de origen congénito o adquirido y sin otros factores de riesgo o predisponente no se ha observado una mayor incidencia de endocarditis infecciosa.[2,7-10]

En el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*, la endocarditis en menores de 18 años representa el 15.9% del número total de casos de EI.

La distribución de EI en menores de 18 años es la siguiente:

< 1 año	22.2%
1-5 años	11%
6-10 años	28%
11-15 años	20%
16-< 18 años	20%

Diversos estudios hablan de que la mitad de los casos ocurren en enfermos operados con cardiopatía congénita. De éstos, otra mitad es portadora de prótesis valvular y en un tercio de los enfermos la infección se asienta en tubos valvados, generalmente entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (cirugía de Rastelli).[7]

La mayoría de las endocarditis son causadas por un restringido espectro de bacterias. *Streptococcus viridans, Staphylococcus aureus* y *Staphylococcus epidermidis* representan aproximadamente el 80% de los casos de EI. Sin embargo, se debe tener en consideración que la etiología varía dependiendo de la zona geográfica, al ser diferente en Norteamérica, Sudamérica o Europa.[11]

En los reportes de diferentes países de Latinoamérica, como Argentina, Brasil y Chile, la primera causa de EI es la infección por *S. viridans*, seguida de *S. aureus* y *S. epidermidis*.

En el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*, en endocarditis en menores de 18 años, el 51.5% de los casos recibieron antibiótico previo. En el 76.5% se logra recuperar el germen causal. Se aisló *S. viridans* en el 47% de los casos, *S. aureus* en el 8.8%,

estafilococo coagulasa negativo en el 8.8%, *C. albicans* en el 2.9% y no se logró la recuperación del germen en el 24.5%.

La afección micótica, de muy alta mortalidad a pesar de todo tipo de tratamiento, generalmente se debe a *Candida albicans* o *Aspergillus*, y se ve con más frecuencia asociada a la cirugía o al período neonatal, por ser condiciones que implican compromiso inmunológico.[12]

FISIOPATOLOGÍA

Los factores desencadenantes de la infección endocárdica son múltiples y todos ellos comparten el hecho común de inducir episodios de bacteriemia. Es el caso de los procedimientos dentales y quirúrgicos de cualquier tipo. Es particularmente riesgosa la extracción de una pieza dental con absceso, lo que produce bacteriemias hasta en el 80% de los casos; de ahí la importancia de la profilaxis antibiótica. Como causas desencadenantes se cuentan también cateterismo, endoscopias e infecciones en cualquier sitio: vías urinarias, respiratorias, tubo digestivo, etcétera. No siempre los episodios de bacteriemia son consecutivos a procedimientos, sino secundarios a actividades cotidianas, como durante la masticación y el aseo de los dientes. Si bien estas actividades producen bacteriemias de corta duración y de pocas colonias, pueden explicar, muchas veces, aquellos casos sin antecedentes de procedimientos invasivos.[2,3]

Si bien el endotelio de las valvas es resistente a la colonización por bacterias circulantes, la pérdida de su integridad por factores mecánicos (catéteres y electrodos), flujo turbulento, inflamación o cambios degenerativos permite la exposición de proteínas extracelulares, la producción de factores tisulares y el depósito de fibrina y plaquetas que hacen factible y facilitan la adherencia bacteriana.

En los niños, las malformaciones congénitas cardíacas provocan turbulencias o flujos anormales que pueden condicionar lesión endotelial y por otra parte está el hecho del uso creciente, en la actualidad, de catéteres intravenosos que pueden condicionar lesión a nivel del endocardio. La lesión en el endocardio es el punto de inicio del fenómeno de trombogénesis, con depósitos de plaquetas, fibrina y células inflamatorias, lo que permite que las bacterias se puedan adherir y formar una vegetación. Los microorganismos contenidos en la vegetación tienen una protección contra los mecanismos de defensa, incluidas las células fagocitarias. En una bacteriemia, dependiendo del número de colonias, éstas pueden sobrevivir y adherirse al endocardio. El asentamiento de las bacterias en algún sitio del corazón generalmente supone daño morfológico y deformación anatómica previa, lo que altera la hemodinámica y facilita el injerto bacteriano. Sin embargo, en ese proceso influyen otros factores que pueden ocasionar el mismo asentamiento en ausencia de daño anatómico, e incluyen la gravedad de la bacteriemia, la virulencia del germen y el estado de inmunocompetencia del huésped, entre otros.

En estudios histopatológicos realizados en las biopsias de los nódulos de Osler, se observa la presencia de microabscesos en la dermis papilar y microémbolos en la dermis profunda. Estas lesiones son similares a los datos histológicos descritos de las lesiones de Janeway. Si bien hay fenómenos embólicos evidentes que participan en este tipo de alteraciones, se les sigue considerando como lesiones mediadas inmunológicamente. Es necesario recordar que los nódulos de Osler son lesiones cutáneas no patognomónicas de endocarditis y se han descrito también ante fiebre tifoidea, lupus eritematoso sistémico, gonococcemia y endocarditis trombótica no bacteriana.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la endocarditis infecciosa es quizás uno de los más difíciles en cardiología y no es infrecuente que forme parte de las entidades a descartar en los pacientes con fiebre de origen desconocido, especialmente en la edad pediátrica, donde se incluyen diversos padecimientos reumatológicos y neoplásicos, particularmente las leucemias y los linfomas.

Fue en Inglaterra donde se establecieron los primeros criterios diagnósticos para endocarditis bacteriana, los cuales sufrieron múltiples modificaciones hasta que en 1994, en la Universidad de Duke de Carolina del Norte, con sustento en la ecocardiografía, se proponen nuevos criterios y se habla de endocarditis *bien establecida, presuntiva* o *probable*. En 1997 se establecen modificaciones a dichos criterios, con lo cual se logra detectar hasta el 89% de los casos de EI corroborada histopatológicamente, y son los lineamientos que se utilizan en la actualidad (**Cuadros 47.1, 47.2 y 47.3**). Es importante recalcar que los criterios constituyen una guía clínica para ayudar en el diagnóstico, pero no reemplazan el juicio clínico.[15-16] Se debe sospechar del diagnóstico de EI en los siguientes casos:

1. Presencia de un nuevo soplo cardíaco.
2. Émbolos de origen desconocido.
3. Sepsis de origen desconocido (especialmente con gérmenes típicos de EI).
4. Fiebre asociada a la presencia de material protésico intracardíaco o endovascular.
5. Fiebre asociada a insuficiencia cardíaca.
6. Fiebre asociada a trastornos de conducción.
7. Fiebre asociada a enfermedad valvular o enfermedad congénitas previas.
8. Fiebre asociada al antecedente de endocarditis infecciosa.

Los datos clínicos muchas veces son inespecíficos: fiebre, astenia, adinamia, pérdida de peso, artralgias, mialgias, diaforesis; los otros síntomas y signos dependen del sitio de la infección: cutáneo, ocular, renal o vascular, mesentérico y cerebral. En las cardiopatías congénitas, lo más común es el lado derecho y no es infrecuente que el primer diagnóstico sea el de embolia pulmonar o neumonía.

Los signos y síntomas más específicos que apoyan el diagnóstico son la fiebre, la presencia de soplo nuevo o cambiante, esplenomegalia y petequias; los nódulos de Osler, las lesiones de Janeway; la presencia de hemorragia en forma de astillas subungueales y las manchas de Roth (hemorragias retinianas) son muy útiles, pero desafortunadamente poco frecuentes en la clínica (**Figura 47.1**).

Las *nódulos de Osler* (**Figura 47.2**) son lesiones nodulares eritematosas y dolorosas localizadas en los pulpejos de los dedos y las *lesiones de Janeway* son lesiones hemorrágicas indoloras localizadas en palmas y plantas. De cualquier manera se hace necesario

Cuadro 47.1. Criterios mayores de Duke.

Criterios de Duke modificados
• Hemocultivos positivos
Microorganismos positivos (dos muestras) - Estreptococo *viridans*, estreptococo *bovis*, grupo HACEK*, estafilococo *aureus* o enterococo adquirido en la comunidad en ausencia de foco infecciosos primario. - Cultivo positivo para *Coxiella burnetii* en una sola muestra o IgG ≥ 1: 800
• Evidencia de endocarditis
Ecocardiografía - Vegetación, abscesos, dehiscencia de válvula protéstica - Insuficiencia valvular de inicio reciente
*Hacek indica: *Haemophilus sp., A. actinomycetem concomitans, Cardiobacterium hominis, Eikinella sp.* y *Kingella kingae*.

Cuadro 47.2. Criterios menores de Duke.

Criterios de Duke modificados
• Predisposición
- Cardiopatía subyacente - Abuso de drogas
• Fiebre
- Temperatura ≥ 38° C
• Fenómenos vasculares
- Émbolos arteriales mayores - Infartos pulmonares sépticos - Aneurisma micótico - Hemorragias intracraneales - Hemorragias conjuntivales - Lesiones de Janeway
• Fenómenos inmunológicos
- Glomerulonefritis - Nódulos de Osler - Manchas de Roth - Factor reumatoide
• Evidencia microbiológica
- Hemocultivos positivos sin otras evidencias de proceso infeccioso activo

Cuadro 47.3. Diagnóstico definitivo y presuntivo de endocarditis infecciosa.

Endocarditis infecciosa	
Diagnóstico definitivo	**Diagnóstico presuntivo**
2 criterios mayores	1 criterio mayor y 1 menor
1 criterio mayor y 3 menores	3 criterios menores
5 criterios menores	



Figura 47.1. Manchas de Roth.



Figura 47.2. Nódulos de Osler.

la exploración frecuente con el propósito de detectar desde el inicio un soplo que ha modificado su intensidad o de reciente aparición. Las lesiones de Janeway (**Figura 47.3**) y los nódulos de Osler, excepcionales en los niños, pueden tardar semanas en presentarse. Muchas veces, la sospecha diagnóstica está fundamentada en la aparición de insuficiencia cardíaca o en su difícil control sin explicación aparente, en presencia de fiebre y con lesión cardiovascular susceptible a infección. El diagnóstico se fortalece notablemente si se registran eventos embolígenos.

En el recién nacido, la presentación también es inespecífica, los fenómenos embólicos son frecuentes y se producen en diversos órganos y sistemas: pulmones, óseos, bazo, sistema nervioso central, entre otros (**Figura 47.4**). La endocarditis en el período neonatal se asienta en forma más frecuente en el lado derecho del corazón y su punto de partida o de origen puede ser por catéteres umbilicales o periféricos, alimentación parenteral, lesiones cutáneas o en mucosas, por mencionar algunos.



Figura 47.3. Lesiones de Janeway.



Figura 47.4. Presencia de eventos embólicos en las extremidades inferiores a nivel de 1o y 3o ortejos.

El riñón es uno de los órganos más frecuentemente afectados y puede serlo por un doble mecanismo: el secundario a infarto por embolia y por depósito de complejos inmunes. La nefritis por endocarditis puede adquirir la forma histológica de glomerulonefritis focal o la de nefritis difusa. La biopsia y la inmunofluorescencia suelen demostrar depósitos en la membrana basal del glomérulo o depósitos de complemento y de IgG en el mesangio, aunque se han descrito también los de IgA IgM y fibrinógeno. El examen de orina orienta hacia esta sospecha por presencia de piuria, hematuria o cilindruria, pero en otros casos el estudio es normal en las etapas iniciales.

La ecocardiografía es uno de los pilares fundamentales para el diagnóstico y seguimiento de la endocarditis infecciosa, ya que permite establecer la presencia de vegetaciones y la extensión de las lesiones valvulares y paravalvulares, así como definir aspectos funcionales. La ecocardiografía transtorácica tiene una sensibilidad en promedio del 80% y en pacientes en edad pediátrica se utiliza la vía transesofágica en aquéllos en los que la vía transtorácica no ha permitido demostrar la vegetación. Es importante recordar que la ausencia de vegetación no excluye el diagnóstico de endocarditis infecciosa. Habitualmente la localización de las lesiones infecciosas está en las válvulas, septum, las prótesis valvulares y las fístulas sistémico-pulmonares (**Figuras 47.5, 47.6, 47.7 y 47.8**).

Ante sospecha clínica de endocarditis se deben realizar ecocardiogramas seriados con el objeto de detectar la formación de verrugas tempranamente, y a fin de seguir la evolución de alguna lesión valvular que potencialmente pueda requerir de cirugía. De manera complementaria se deben realizar diversos exámenes de laboratorio que permitan apoyar el diagnóstico (**Cuadros 47.4 y 47.5**).[17-18]

Los hemocultivos están indicados en todo paciente con fiebre de origen desconocido con soplo de tipo orgánico, diagnóstico de cardiopatía congénita o antecedente de cuadro de endocarditis bacteriana. Dado que la bacteriemia en la endocarditis infecciosa es continua, los cultivos sanguíneos se pueden obtener en cualquier momento. Es deseable tomar tres hemocultivos ya que de esa forma se puede detectar el germen en más del 95% de los niños que no han recibido tratamiento antibiótico previo y aproximadamente en un 90% en los que sí hayan recibido tratamiento antimicrobiano en los días previos a la obtención de la muestra.

Dentro de los exámenes de laboratorio destaca la biometría hemática, que demuestra que la mayoría de los enfermos cursan con anemia y leucocitosis con neutrofilia. Los reactantes de fase aguda inflamatoria, llámese PCR o velocidad de sedimentación globular, resultan de gran utilidad para la evaluación de la

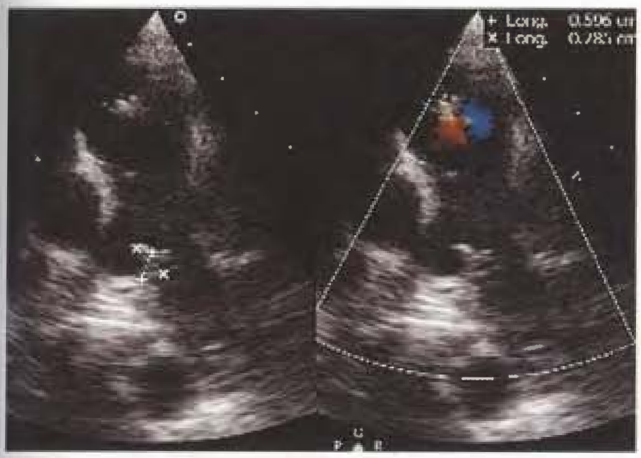


Figura 47.5. Ecocardiograma transtorácico bidimensional, eje corto a nivel de los grandes vasos, en donde se observa la presencia de una imagen hiperecoica de 5.9 × 7.9 mm, con bordes irregulares, situado a nivel de la bifurcación de las ramas pulmonares (endarteritis de la válvula pulmonar). El paciente presentaba conducto arterioso permeable e insuficiencia pulmonar ligera.



Figura 47.6. Ecocardiograma transtorácico bidimensional, corte subcostal cuatro cámaras, zoom de la válvula tricúspide, en donde se observa imagen hiperecoica de 9 × 11 mm de una masa de bordes irregulares, móvil, pedunculada de una vegetación en la inserción de las valvas anterior y septal que protruye hacia la cavidad ventricular, causando insuficiencia tricuspídea.



Figura 47.7. Ecocardiograma transtorácico eje corto de los grandes vasos. A nivel de la válvula pulmonar se observa una imagen hiperecoica de bordes irregulares. Nótese, además, la presencia de insuficiencia pulmonar.

respuesta al tratamiento. Sin embargo, debemos hacer notar que la velocidad de sedimentación globular puede seguir elevada días o semanas después de la curación clínica. En un tercio de los pacientes hay hematuria microscópica.

TRATAMIENTO

El sinergismo entre aminoglucósidos y β-lactámicos se utiliza para disminuir la duración del tratamiento (*S. viridans*) y para la erradicación de organismos problemáticos (*Enterococcus spp*).

El tiempo de tratamiento antibiótico va de 2 a 8 semanas, dependiendo del germen, la presencia de complicaciones y el tipo de EI (válvula protésica, válvula nativa, etcétera). La necesidad de prolongar el tratamiento antibiótico se debe a dos factores: el primero es que algunos antibióticos (vancomicina) no alcanzan concentraciones adecuadas en las vegetaciones debido a que son poco vascularizadas o avasculares, y el segundo es que algunos microorganismos tienen una lenta reproducción en estos tejidos. En la edad infantil siempre es recomendable medir periódicamente los niveles plasmáticos de los antimicrobianos cuyo riesgo de toxicidad sea importante y para poder ajustar las dosis suministradas (**Cuadros 47.6 y 47.7**).[20, 21]

Dentro de lo posible, es mejor tener el diagnóstico bacteriológico antes de iniciar el tratamiento con el fin de evitar tratamientos inadecuados (y con ello el riesgo de tener una mayor mortalidad), hospitalizaciones prolongadas, altos costos y riesgos de toxicidad por fármacos que sean inapropiados. En la mayoría de los casos, la urgencia no es tal que sea peligroso esperar unos días los resultados de los hemocultivos (**Cuadro 47.8**).

La endocarditis por *Streptococcus viridans* suele responder muy satisfactoriamente a la penicilina sola o en combinación con un aminoglucósido en las primeras dos de las cuatro semanas recomendadas. En tales condiciones, el éxito terapéutico es cercano al 100%. Algunos autores proponen que en los casos no complicados pueden bastar dos semanas de tratamiento, particularmente cuando se ha tenido el efecto sinérgico de los aminoglucósidos en ese tiempo. Sin embargo, por informes de recidivas en el 6 a 11% de tales casos, es preferible completar el tratamiento. Cuando la infección por *Streptococcus viridans* ocurre sobre material protésico, el tiempo del tratamiento debe prolongarse a 6 semanas, y los aminoglucósidos son obligados por lo menos en las dos primeras; se puede usar cualquier aminoglucósido para tal finalidad, pero si la concentración mínima inhibitoria excede los 1 000 mg/mL, estamos ante estreptococos de alta resistencia, y entonces es obligado el uso de gentamicina o tobramicina (**Cuadro 47.9**).

Cuadro 47.4. Sospecha clínica de endocarditis infecciosa.

Sospecha clínica de endocarditis infecciosa
Soplo regurgitante de reciente aparición
Eventos embólicos de origen desconocido
Sepsis de origen desconocido
Síndrome febril
• Material protésico intracardíaco
• Cardiopatía congénita o lesión valvular
• Síntomas o signos neurológicos
• Paciente inmunocomprometido
• Antecedente de procedimiento quirúrgico reciente
• Evidencia de embolismo pulmonar
• Abscesos periféricos (bazo, renal, cerebral, etc.)
• Trastornos de conducción de reciente aparición

A

B

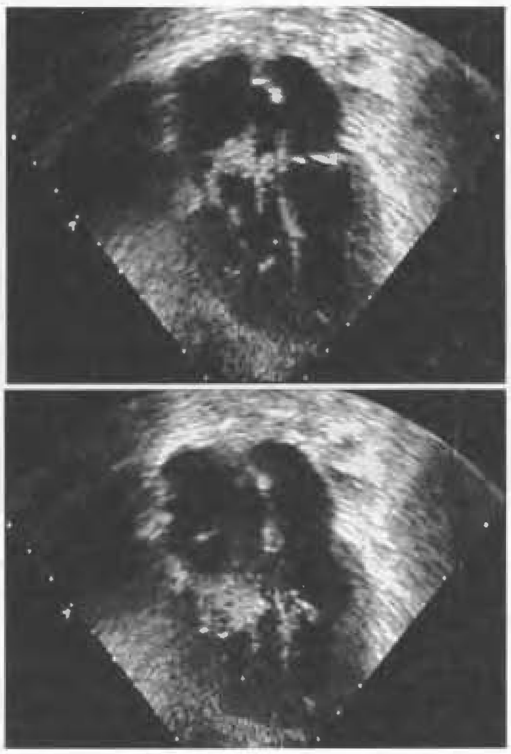


Figura 47.8. Ecocardiograma transtorácico bidimensional, eje apical 4 cámaras. Obsérvese en A, la presencia de una vegetación de bordes irregulares, adherida a la válvula tricúspide. En B, las características displásicas de la válvula tricúspide en sístole. Se observa además, una comunicación interatrial tipo ostium secundum amplia.

En casos de EI no complicada por *S. viridans*, una opción es la administración de ceftriaxona más aminoglucósidos por 2 semanas.[22]

En el paciente alérgico a la penicilina, la mejor opción es la de la vancomicina, aunque pueda inducir tromboflebitis y reacciones

Cuadro 47.5. Hallazgos ecocardiográficos que pueden apoyar la necesidad de tratamiento quirúrgico.

Vegetación
• Vegetación persistente después de embolismo sistémico
• Vegetación en valva anterior mitral ≥ 10 mm
• Evento embólico después de 2 semanas de tratamiento antimicrobiano
• Evento embólico después de 2 semanas de tratamiento antimicrobiano. Incremento del tamaño de la vegetación después de 4 semanas de tratamiento antimicrobiano
Disfunción valvular
• Insuficiencia mitral o aórtica aguda con signos de insuficiencia cardíaca
• Insuficiencia cardíaca sin respuesta adecuada al tratamiento médico
• Rotura o perforación valvar
Extensión perivalvular
• Dehiscencia protésica
• Bloqueo AV de reciente aparición
• Abscesos o extensión de éstos después de tratamiento antimicrobiano específico

Cuadro 47.6. Escenarios clínicos de alto riesgo para desarrollar complicaciones en endocarditis bacteriana.

Escenarios clínicos de alto riesgo para el desarrollo de complicaciones de endocarditis bacteriana
Endocarditis infecciosa en estructuras valvulares izquierdas
Endocarditis infecciosa por estafilococo *aureus*
Endocarditis infecciosa por hongos
Cuadro previo de endocarditis bacteriana
Prótesis cardíaca
Pobre respuesta al tratamiento antibiótico
Cuadro clínico de larga evolución (≥ 3 meses)
Fístula sistémico-pulmonar

ototóxicas y nefrotóxicas variadas. Las cefalosporinas de cualquier tipo no pueden ser usadas si las reacciones de hipersensibilidad a la penicilina han sido severas, pero se pueden emplear cuando las manifestaciones de alergia han sido menores.[11] En el caso de la EI por *Enterococcus*, el germen más frecuente es *E. faecalis* (90%). Este tipo de microorganismos tiene una alta tolerancia a los antibióticos y su erradicación requiere de hasta 6 semanas de tratamiento, recibiendo combinación de inhibidores de la pared celular (β-lactámicos o glucopéptidos) y aminoglucósidos. Los enterococos no son sensibles a las cefalosporinas (no cuentan con la proteína fijadora de penicilina adecuada). En el caso de gérmenes sensibles a penicilina, se puede utilizar penicilina G, ampicilina o amoxicilina combinada con aminoglucósidos.

Cuadro 47.7. Tratamiento antibiótico en endocarditis bacteriana sin microorganismo identificado.

Tratamiento antimicrobiano en endocarditis bacteriana sin microorganismo identificado	Tiempo de administración
Válvula nativa	
• Vancomicina 40 mg/kg/día IV cada 8 horas.	4-6 semanas
• Gentamicina 1 mg/kg IV cda 8 horas	2 semanas
Válvula protésica	
• Vancomicina 40 mg/kg/día IV cada 8 horas	4-6 semanas
• Rifampicina 10-20 mg/kg/día VO cada 12 horas	4-6 semanas
• Gentamicina 1 mg/kg IV cada 8 horas	2 semanas

Las cepas de enterococo productor de β-lactamasa deben tratarse con vancomicina y aminoglucósidos simultáneamente. El porcentaje de curaciones para este germen es cercano al 75%.

S. aureus habitualmente es responsable de los casos de la EI aguda y rápidamente progresiva, mientras que el estafilococo coagulasa negativo produce infecciones subagudas (a excepción de *Staphylococcus lugdunensis*). La eficacia de la utilización de aminoglucósidos en EI por *S. aureus* no está demostrada, por lo que resulta opcional en los primeros 3 a 5 días del tratamiento en EI de válvula nativa, y se recomienda por las primeras 2 semanas en la EI de válvula protésica. La adición de rifampicina al tratamiento se debe al éxito de dicho régimen en prótesis ortopédicas infectadas y en la prevención de la reinfección de prótesis vasculares. En el caso de *S. aureus* meticilino resistente (SAMR), se tiene una baja afinidad a los β-lactámicos y habitualmente muestra resistencia a múltiples antibióticos. Las alternativas son vancomicina, teicoplanina, linezolid, quindupristín-dalfopristín y daptomicina. Sin embargo, se tienen reportados casos de tolerancia y resistencia a la vancomicina, así como resistencia a los otros antibióticos.[24-27] En los sujetos alérgicos a los β-lactámicos se puede usar vancomicina. Los estafilococos resistentes a la meticilina también lo son a todos los β-lactámicos, incluyendo cefalosporinas y carbapenémicos. En ellos, la mejor opción es la vancomicina asociada a gentamicina y rifampicina.

El estafilococo coagulasa negativo es el agente etiológico más frecuente en la infección de material protésico y de ordinario es resistente a la meticilina, de tal manera que debe seguirse el mismo esquema terapéutico anterior. En estas dos últimas circunstancias, muy a menudo se requiere tratamiento quirúrgico concomitante.

Ocasionalmente se ven infecciones por microorganismos gramnegativos como el grupo HACEK o enterobacterias como *E. coli* o *K. pneumoniae*. Generalmente son casos de drogadicción, postoperatorios, pacientes inmunocomprometidos o en el período neonatal. Los antimicrobianos más frecuentemente usados son las combinaciones de ampicilina o cefalosporinas de tercera generación con aminoglucósidos.

Cuadro 47.8. Cuadro porcentual de los agentes infecciosos en el recién nacido.

Microorganismo	Recién nacidos %	≥ 1 mes a ≤ 16%
Estreptococo sp.	15 - 20	40 - 50
Estafilococo *aureus*	40 - 50	22 - 27
Estafilococo coagulasa negativo	8 - 12	6 - 7
Enterococo	≤ 1	3 - 6
Bacilos gram negativos	8 - 12	4 - 6
Hongos	8 - 12	1 - 3
Grupo Hacek	2 - 6	0 - 15
Modificado de: Milazzo AS, Li JS. Pediatr Dis J 2001; 20: 799. Mylonakis E, Calderwood SB. N Engl Med J 2001; 345: 1318.		

Cuadro 47.9. Esquema antimicrobiano para el estreptococo del grupo D.

Antibiótico	Dosis	Duración
Penicilina G	200 000 U/kg/día IV cada 4 a 6 horas	4 semanas
Amoxicilina	300 mg/kg/día IV cada 6 horas	4 semanas
Ceftriaxona	100 mg/kg/día IV o IM cada 24 horas	4 semanas
Pacientes alérgicos		
Vancomicina	40 mg/kg/día IV cada 12 horas	4 semanas

En poblaciones similares aparecen los casos afectados por hongos, siendo una entidad de alto riesgo y de difícil tratamiento. Usualmente se requiere la intervención quirúrgica asociada a anfotericina B o equinocandinas.[28]

Los casos con cultivo negativo se deben manejar con ampicilina/sulbactam o amoxicilina/clavulanato y aminoglucósidos. En enfermos hipersensibles o con válvula protésica, se debe usar la vancomicina asociada a estos últimos, y el tratamiento debe prolongarse por 6 semanas.

La indicación quirúrgica de los casos con infección protésica aún es asunto de debate: cada caso debe ser individualizado pero no conviene esperar demasiado tiempo ni la aparición de deterioro significativo. Las indicaciones definitivas de cirugía se resumen en: insuficiencia cardíaca progresiva, disfunción valvular, persistencia de cultivos positivos después de 10 días de tratamiento, embolia reiterada, absceso paravalvular y recurrencia de la infección una vez terminado el tratamiento.[29,30]

Cuadro 47.10. Esquema antibiótico para procedimiento dental.

Procedimiento dental		Dosis única 30 a 60 minutos antes del procedimiento	
Antibiótico		**Adultos**	**Niños**
No alérgico a la penicilina	Amoxacilina o ampicilina	2 g VO, IV	50 mg/kg VO, IV
	Cefalexina	2 g IV	50 mg/kg VO, IV
Alérgico a la penicilina	Clindamicina	600 mg VO, IV	20 mg/kg VO, IV

Cuadro 47.11. Recomendación de profilaxis de endocarditis infecciosa.

Tipo de procedimiento
Procedimiento dental • Cuando exista la necesidad de realizar manipulación gingival o de la región periapical de los dientes o perforación mucosa
Procedimiento en aparato respiratorio • No se recomienda profilaxis para laringoscopia o intubación traqueal
Procedimiento gastrointestinal o urogenital • No se recomienda profilaxis por ecocardiografía transesofágica, gastroscopia, colonoscopia, citoscopia, colonoscopia
Tipo de pacientes
Pacientes con válvulas protésicas o material protésico
Pacientes con antecedentes de endocarditis bacteriana
Pacientes con cardiopatía congénita • Sin tratamiento quirúrgico • Con tratamiento quirúrgico o intervencionista en que se haya utilizado protésis • Con defectos residuales o fístulas sistémico-pulmonares

Recientemente se ha promovido la reparación o plastia mitral para los casos de rotura valvular, informándose una mortalidad temprana del 10%, y tardía o nula en el uso de autoinjertos; en los casos de infección aórtica se comunican sobrevidas tempranas del 82% y del 64% a 5 años.[29,30] Las controversias en cuanto a la profilaxis de la endocarditis infecciosa tienen diversos fundamentos: el tipo de agente, la ruta de administración, la falta de estudios grandes sobre su eficacia y el importante porcentaje de casos en los que no se logra demostrar algún procedimiento dental o quirúrgico precipitante de la infección. Por todo ello se supone que debe tratarse el caso que por cualquier razón tenga episodios transitorios de bacteriemia; dado que la proporción de estreptococos y estafilococos es muy alta, la profilaxis debe ir encaminada a tales microorganismos (Cuadros 47.10 y 47.11).[3]

Las precauciones se deben tomar en los años siguientes a una cirugía cardíaca y por tiempo indefinido, cada vez que se presenta la eventualidad de un procedimiento precipitante de la infección. El riesgo es particularmente elevado en el caso de la válvula protésica. En el postoperatorio de comunicación interatrial aislada, comunicación interventricular y persistencia del conducto arterioso, las precauciones se recomiendan sólo en los primeros 6 meses, pues más adelante parece desaparecer tal riesgo. Cuando estos defectos se cierran con dispositivos, no parece ser necesaria la profilaxis, salvo que queden con cortocircuitos residuales.[2]

La mortalidad global mundial se encuentra entre el 20 y 30% de los casos, mostrando diferencias importantes entre los diferentes tipos de EI (válvula nativa vs. válvula protésica, nosocomial vs. no nosocomial, etcétera). La mortalidad en este grupo de pacientes en el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez* es del 29%.

Algunos de los factores de riesgo mencionados para muerte intrahospitalaria secundaria a endocarditis bacteriana son: el tipo de germen (*S. aureus*), eventos embólicos y elevados puntajes de gravedad del paciente en puntuaciones de estratificación de riesgo como el APACHE.[31]

REFERENCIAS

1. Carceller A. Endocarditis infecciosa. An Pediatr (Barc) 2005; 63: 383.
2. Johnson DH, Rosenthal A, Nadas AS. A forty-year review of bacterial endocarditis in infancy and childhood. Circulation 1979; 51: 581.
3. Milazzo AS, Li JS. Bacterial endocarditis in infants and children. Review. Pediatr Infect Dis J 2001; 20: 799.
4. Van Hare GF, Ben-Shachar G, Liebman J, et al. Infective endocarditis in infants and children during the past 10 years: a decade of changes. Am Heart 1984; 107: 1235.
5. Awadallah SM, Kavey REW, Byryn CS, et al. The changing pattern of infective endocarditis in childhood. Am J Cardiol 1991; 68: 90.
6. Murdoch DR, Corey GR, Hoen B, et al. Clinical presentation, etiology, and outcome of infective endocarditis in the 21st century: the International Collaboration on Endocarditis-Prospective Cohort Study. Arch Intern Med. 2009; 169(5):463.
7. Sellig MS, Goldberg P, Kozinn PJ, Berger AL. Fungal endocarditis: Patients at risk and their treatment. Postgrad Med 1979; 55: 632.
8. Zghaib AA, Karam R, Attie F, et al. La endocarditis infecciosa en el niño. Arch Inst Cardiol Mex 1984; 54: 131.
9. Zghaib A. Endocarditis bacteriana. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 404.
10. Habib G, Hoen B, Tornos P, et al. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis. European Heart Journal 2009; 30 (19): 2369.
11. Hoen B, Alla F, Selton-Suty C, et al. Changing profile of infective endocarditis: results of a 1 year survey in France. JAMA 2002; 288: 75.
12. Kaplan EL, Shulman ST. Endocarditis. En: Adams FH, Emmanouilides GC. Riemenscheider TA. Heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989. p. 718.
13. Lamas CC, Eykyn SJ. Suggested modifications to the Duke Criteria for the clinical diagnosis of native valve and prosthesic valve endocarditis: analysis of 118 pathologically proven cases. Clin Infect Dis 1997; 25:713.
14. Durack DT, Lukes AS, Bright DK. New criteria for diagnosis of in-

fective endocarditis: utilization of specific echocardiography findings. Am J Med 1994; 96: 200.

15. Humpl T, McCrindle BW, Smallhorn JF. The relative roles of transthoracic compared with transesophageal echocardiography in children with suspected infective endocarditis. J Am Coll Cardiol 2003; 41: 2068.
16. Ayres NA, Miller-Hance W, Fyfe DA, et al. Indications and guidelines for performance of transesophageal echocardiography in the patients with pediatric acquired or congenital heart disease. J Am Soc Echocardiogr 2005; 18: 91.
17. Washington JA II. Blood cultures: Principles and techniques. Mayo Clin Proc 1975; 50: 91.
18. Dajani AS, Bisno AL, Chung KJ, et al. Prevention of bacterial endocarditis. Circulation 1991; 83: 1174.
19. Bisno AL, Dismukes WE, Durack DT. Antimicrobial treatment of infective endocarditis due to viridans streptococci, enterococci and staphylococci. JAMA 1989; 261: 1471.
20. Sexton D, Tenenbaum M, Wilson W, et al. Ceftriaxone once daily for four weeks compared with ceftriaxona plus gentamicin once daily for two weeks for treatment of endocarditis due to penicillin-susceptible streptococci. Clinical Infectious Diseases 1998; 27:1470.
21. Olaison L, Schadewitz K. Enterococcal endocarditis in Sweden, 1995 - 1999: can shorter therapy with aminoglycosides be used? Clin Infect Dis 2002; 34: 159.
22. Cosgrove SE, Vigliani GA, Fowler VG Jr, et al. Initial low-dose gentamicin for *Staphylococcus aureus* bacteremia and endocarditis is nephrotoxic. Clin Infect Dis 2009; 48:713.
23. Howden BP, Johnson PD, Ward PB, Stinear TP, Davies JK. Isolates with low-level vancomycin resistance associated with persistent methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* bacteremia. Antimicrob Agents Chemother 2006; 50:3039.
24. Fowler VG Jr, Boucher HW, Corey GR, et al. Daptomycin versus standard therapy for bacteremia and endocarditis caused by *Staphylococcus aureus*. N Engl J Med 2006; 355:653.
25. Ellis ME, Al-Abdely H, Sandridge A, et al. Fungal endocarditis: evidence in the world literature, 1965–1995. Clin Infect Dis 2001; 32:50.
26. Hendren WG, Morris AS, Rosenkranz EB, et al. Mitral valve repair for bacterial endocarditis. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 124.
27. Haydock D, Barrat-Boyes B, Macedo T, et al. Aortic valve replacement for active infectious endocarditis in 108 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 130.
28. Chu V H, Cabell CH, Benjamin DK, et al. Early predictors of inhospital death in infective endocarditis. Circulation 2004; 109: 1745.

Capítulo

48

Arteritis de Takayasu

Dr. Eulo Lupi Herrera

Esta variedad de arteritis de los grandes vasos fue descrita por vez primera por Savory en el año de 1856.[1] Cincuenta y dos años más tarde, el oftalmólogo japonés Takayasu describió en una mujer de 21 años cambios muy peculiares del fondo del ojo alrededor de la papila, asociados con ceguera por cataratas.[2] En la discusión de este caso, Onishi y Kagoshimua llamaron la atención en dos enfermas que tenían alteraciones oculares similares y en donde estaban ausentes los pulsos de las arterias radiales. En el año de 1948, Shimizu y Sano[3] describen los detalles clínicos que caracterizan esta enfermedad, y es en 1954 cuando es designada originalmente por Caccamise y por Okuda como *enfermedad de Takayasu* (AT).[4] Pocas entidades en la literatura médica han recibido tantos y tan variados epónimos como la AT. Entre otros, se le ha designado: *enfermedad sin pulso*, *síndrome del arco aórtico*, *arteritis de las mujeres jóvenes*, *tromboaortopatía obstructiva*, *aortitis idiopática*, *coartación invertida de la aorta*, *síndrome de Martorell* y *aorto-arteritis no específica*.[5] Estos aspectos de su designación han traído como consecuencia cierta confusión, ya que en ocasiones la han llevado a ser considerada entidades diferentes o separadas; sin embargo, también reflejan las múltiples facetas clínicas tan disímiles que puede adquirir en su presentación inicial esta entidad patológica, que ahora nos ocupa.[5,6]

La mayoría de las publicaciones iniciales provinieron de Asia oriental y de África, por lo que las series estuvieron constituidas por sujetos originarios de esas latitudes del orbe. Sin embargo, a medida que han ido pasando los años, han aparecido numerosos informes del continente europeo y del americano, lo que indica la amplia distribución mundial de la enfermedad. La AT se puede considerar una entidad patológica rara, concepto fundamentado en que, en 17 000 autopsias, se encontró una incidencia de 0.09% y en que se considera que tiene una frecuencia de 2.6 millones/año en un estudio norteamericano.[7-9]

El haber pensado en principio que la patología estaba confinada sólo a los orientales fue una de las causas por las que no fue documentada con la incidencia apropiada. Por otro lado, la naturaleza tan diversa o variada de sus síntomas también fue razón para explicar esto mismo, y lo que la ha llevado a ser considerada como una de las enfermedades que se incluyen dentro del grupo de las "grandes entidades imitadoras dentro de la medicina".[5,8,9]

Cabe notar que, también de manera preliminar, se pensó que el proceso patológico estaba confinado sólo al arco aórtico y a sus ramos iniciales. De manera subsiguiente se demostró con fundamento clínico, angiográfico y patológico que no necesariamente tiene que presentarse así en su distribución vascular arterial. El proceso patológico puede ser segmentario e involucrar el arco aórtico y sus ramos, la aorta torácica, la porción descendente, el trayecto abdominal de esta estructura vascular, así como el lecho vascular arterial pulmonar.[6,10,11]

Con fundamento en estas observaciones angiográficas, la AT fue separada a partir de 1977 en cuatro variantes o tipos de acuerdo a la extensión del territorio vascular involucrado (**Figura 48.1**). Se ha designado tipo I o *variedad Shimizu-Sano* cuando la afección está ubicada en el arco aórtico y sus ramos nacientes iniciales. El tipo II o *variedad Kimoto*, también designada *coartación atípica de la aorta*, se observa cuando el territorio involucrado es el descendente torácico y el abdominal en ausencia de patología demostrable del arco aórtico. El tipo III o *variedad Inada* se registra cuando el sujeto es portador de los aspectos mixtos vasculares que definen topográficamente el tipo I y el II. En el pasado hemos sugerido el tipo IV, el cual designamos como *variedad Oota*, cuando además de concurrir el involucro correspondiente a los tipos I, II o III, encontramos lesiones del lecho vascular arterial pulmonar. La incidencia que se ha estimado para cada uno de los tipos es aproximadamente la siguiente: I: 8%, II: 11%, III: 65% y IV: 45%. Aunque esta clasificación puede considerarse útil para ubicar las lesiones arteriales y para indicar el eventual tratamiento quirúrgico, no se le han demostrado implicaciones pronósticas hasta la fecha.[6,10] A partir de 1994, se propuso una nueva clasificación angiográfica, la cual resulta útil pues permite una comparación mucho más puntual entre las características de los enfermos de acuerdo a los

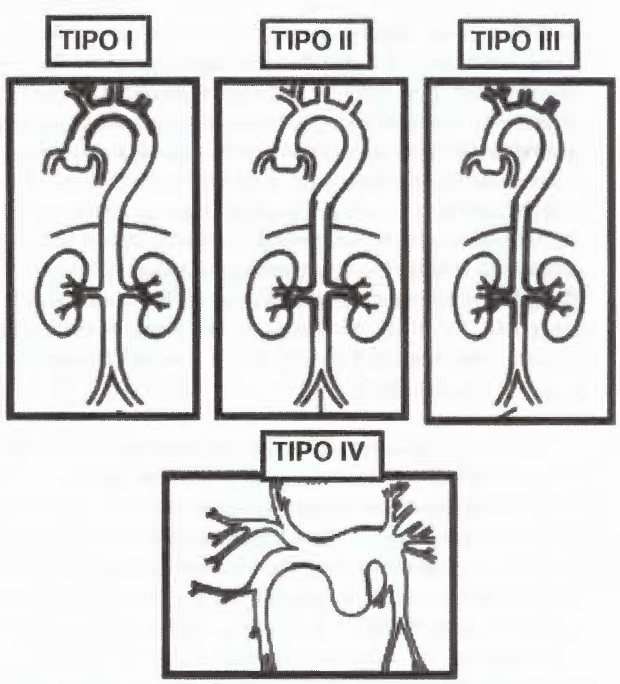


Figura 48.1. Diagrama que muestra la clasificación angiográfica de la arteritis de Takayasu. Las líneas gruesas representan las áreas de afección del proceso y que definen los cuatro tipos o variedades. Modificado de Lupi y colaboradores.[6,10,15]



Figura 48.2. Clasificación "pronóstica" de la arteritis de Takayasu propuesta por Ishikawa[12] y avalada por Suramanyan R, et al.[13] La sobrevida libre de eventos documentada para los grupos I y IIA versus la observada para los grupos IIB y III es estadísticamente diferente a 12 años de seguimiento.

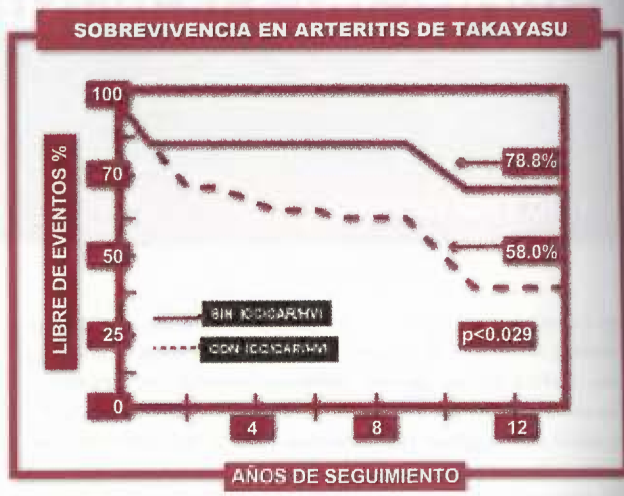


Figura 48.3. La sobrevida libre de eventos para los enfermos con AT sin insuficiencia cardíaca congestiva, cardiomegalia e hipertrofia del ventrículo izquierdo, y con estas complicaciones es estadísticamente diferente.[13] Aspectos clínicos que dan soporte a la clasificación propuesta por Ishikawa.[12] Abreviaciones: ICC - Insuficiencia cardíaca congestiva. CAR - Cardiomegalia. HVI - Hipertrofia ventricular izquierda.

vasos arteriales involucrados, y puede ser de interés para hacer planes quirúrgicos; sin embargo, al igual que la anterior, no ofrece posibles perspectivas para el pronóstico.[8]

Sólo es factible dilucidar la historia natural de cualquier patología mediante el seguimiento de los enfermos en ausencia de tratamiento específico. Ishikawa[12] clasificó la AT con fundamento en su posible historia natural, de acuerdo a ciertos hechos clínicos (complicaciones ausentes versus las presentes) que dan el pronóstico en cuatro grupos. Los enfermos estudiados (n = 54) fueron clasificados en I, IIA, IIB y III. El grupo I abarcó enfermos con o sin afección de la arteria pulmonar, pero con estrechez u oclusión de la aorta o de sus vasos principales y sin ninguna complicación (las que a continuación se citarán para el grupo II). En el grupo II, el autor incluyó enfermos con AT con alguna de las siguientes complicaciones: a) retinopatía, b) hipertensión arterial sistémica secundaria, c) regurgitación aórtica y d) aneurismas arteriales. Si la AT era considerada de grado ligero-moderado, se incluía en el grupo IIA, y si era severa, en el IIB. Al demostrar dos o más complicaciones de las antes mencionadas para el grupo II, la asignaba como parte del grupo III (**Figura 48.2**).

Se ha demostrado la utilidad que tiene esta clasificación de la AT para vislumbrar su pronóstico, y al parecer ayuda a delinear posibles estrategias terapéuticas. Así, a enfermos sin complicaciones o con una complicación considerada ligera al ingreso, a los 5 años se les ha documentado una sobrevivencia libre de eventos mucho mayor que cuando, al diagnóstico, se registraba una complicación importante o múltiple (97.0 ± 2.9% versus 59.7 ± 7.3%, $p < 0.001$; **Figura 48.2**).[12] Una experiencia proveniente de la India,[13] en la que se estudiaron enfermos con AT y posteriormente se analizó el pronóstico, ha dado soporte a la clasificación propuesta por Ishikawa. La sobrevivencia acumulada a los 5 años para la enfermedad fue de 91% y a los 10 años de 84%. Para aquellos sujetos sin complicaciones o con una complicación ligera, la sobrevivencia libre de eventos a los cinco años fue de 97%; en cambio, de manera comparativa, en los enfermos con una complicación (catalogada como severa) o con complicaciones múltiples fue de 59.7%. No hubo mortalidad para los grupos I y IIA; en contraste, en los pacientes considerados como IIB y III, el 19.6% falleció, específicamente por causa cerebrovascular o por insuficiencia cardíaca (**Figuras 48.2 y 48.3**). Por lo tanto, esta clasificación ofrece información pronóstica al realizar el diagnóstico al ingreso por AT; asimismo, en el 64% de la población analizada, la edad del inicio aparente de la enfermedad estuvo entre los 10 y los 24 años.[12]

FISIOPATOLOGÍA

A pesar de que han transcurrido más de 150 años desde su descripción original, de existir una literatura que se puede considerar muy voluminosa y de haberse realizado profundas investigaciones (inclusive genéticas e inmunológicas), la etiología de la AT no se ha llegado a puntualizar.[6-8,12-21] Se le ha asociado a padecimientos como fiebre reumática, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, polimiositis, esclerodermia, enfermedades ocasionadas por infestación por parásitos (nemátodos), espondilitis anquilosante, arteritis de células gigantes, sífilis, algunos patrones hereditarios y a tuberculosis.[15]

La asociación con artritis reumatoide ha sido señalada por varios investigadores con fundamento en la presencia de artralgias, afección del iris, escleroqueratitis y por haberse encontrado en cierta proporción, aunque no tan significativa, el factor reumatoide positivo.[12-18] La decisión de inclinarse por esta asociación ha radicado particularmente en que las lesiones histológicas de la aorta en la AT semejan mucho a las documentadas en enfermos con artritis reumatoide,[15] especialmente los nódulos reumatoideos; sin embargo, éstos no son específicos de esta condición y se han observado en entidades raras como el granuloma anular y

en no tan infrecuentes como el lupus eritematoso sistémico y la diabetes mellitus.

Aunque la arteritis de células gigantes involucra de manera predominante las arterias musculares de mediano calibre, también puede llegar a situarse en el arco aórtico y puede lograr ser una de las causas del llamado *síndrome del arco aórtico*; sin embargo, la mayoría de los investigadores las consideran entidades patológicas separadas.[14,15] Aun cuando la naturaleza sifilítica de la AT se ha mencionado porque la cicatrización es similar en ambos procesos, la historia previa de sífilis y la serología positiva para esta entidad es rara en la AT y, hasta la fecha, nunca se ha encontrado al treponema pálido en las tinciones de las paredes arteriales.

El posible papel etiológico de la tuberculosis fue señalado desde 1948 por Shimizu y Sano,[3] quienes consideraron esta posibilidad por haber documentado granulomas de células gigantes que morfológicamente semejaban a los observados en la tuberculosis. Varios investigadores han demostrado en una proporción no despreciable la coexistencia de la tuberculosis pulmonar o extrapulmonar con la AT (en este caso, en especial en ubicaciones paraarteriales y en los nódulos linfáticos paraaórticos).[6,8,14,15,17,18,20,22] En algunas series se ha documentado que hasta el 48% de los enfermos han tenido alguna infección tuberculosa (adenopatía tuberculosa, tuberculosis pulmonar, eritema indurado de Bazin); algunos han comunicado una elevada incidencia de reacciones cutáneas positivas al *Mycobacterium tuberculosis* y a las variedades atípicas de éstos en sujetos con AT al ser comparada con las obtenidas en la población en general.[6,15,18,20] Estas observaciones permiten sospechar la posible relación entre la tuberculosis y la AT. Más aún, un grupo de investigadores ha inoculado *Mycobacterium tuberculosis* en la subadventicia de la arteria carótida de animales de experimentación y ha documentado lesiones similares, mas no idénticas, a las que se observan en la AT.[15] A la vez, se ha observado que, cuando el animal de experimentación se sensibiliza con el bacilo tuberculoso, se obtiene un patrón de la enfermedad similar al de la AT. Aunque estas observaciones patológicas, clínicas y experimentales sugieren la etiología fímica del proceso patológico vascular, hasta la fecha no hay demostración fehaciente de ella y de manera simplista sólo pueden ser situaciones asociadas que se dan en la clínica.

La susceptibilidad o la resistencia a la enfermedad es controlada por varios genes, lo que incluye los vinculados con los HLA. La asociación entre la AT y HLA35 y Bw52 ha sido descrita en enfermos japoneses y confirmada en la población mexicana, aunque en esta última no es tan marcada como en la población oriental.[8,16,18] Se han citado algunos otros vínculos etiológicos y están de manera preferente ligados a factores autoinmunes (como los antes citados); no obstante, la etiología de la AT no se ha logrado puntualizar hasta la fecha, lo que en parte se puede deber a que las observaciones patológicas se llevan a cabo en el estado de cicatrización o en los estadios crónicos de la enfermedad. Sin embargo, cabe señalar que en el 44% de los enfermos en los que se tomaron biopsias arteriales en una supuesta fase de remisión clínica se ha demostrado vasculitis, lo que sugiere que la "actividad inflamatoria de la enfermedad puede ser subestimada".[8]

Es posible que la AT pueda representar la vía final común de la expresión patológica de estímulos diversos, dentro de los que destacan la afección viral como desencadenadora del proceso de vasculitis. Algunos investigadores han señalado que CD4, CD8 y las células NK juegan un papel importante en la etiología de la lesión vascular. La proteína de choque 65 kDa que responde a CD4 tiene una elevada expresión en las muestras de tejido obtenidas de enfermos con AT.[8]

La AT es un proceso patológico no específico, inflamatorio, que de manera final en su espectro es fibrótico y que involucra la aorta, sus ramos principales y la arteria pulmonar de manera focal y segmentaria. En los estadios tempranos (fase aguda inflamatoria) se caracteriza por un infiltrado de células plasmáticas y de linfocitos en la adventicia y en la capa externa de la media. De manera ulterior, resultan afectadas todas las capas de la arteria y éstas se llegan a destruir.

El proceso patológico básico comprende proliferación y fibrosis, cicatrización y degeneración de las fibras de la capa media e infiltración variable de células redondas. Se ha observado que la capa adventicia y la íntima se engrosan y se destruyen los *vasa vasorum*.[8,15,16,21] La proliferación del tejido fibroso inicia en la adventicia y se extiende de manera gradual sobre todas las paredes del vaso. La luz del vaso se va angostando y eventualmente termina obstruyéndose con un trombo organizado. El proceso proliferativo da como consecuencia la obstrucción luminal de la aorta y de los ramos involucrados por la patología. El resultado final del engrosamiento y de la fibrosis de la pared vascular es la constricción o, como ya se ha señalado, oclusión, y en algunas ocasiones la formación de aneurismas saculares. En ciertas oportunidades el tejido se convierte en verdaderos cordones fibrosos. En los estadios avanzados de la enfermedad predomina la fibrosis y los exudados celulares son escasos o están ausentes.

El espectro de los hallazgos histopatológicos está en estrecha relación con la actividad de la enfermedad. Se ha señalado que, después de transcurridos meses o años, la actividad inflamatoria desaparece de forma gradual y la histología concuerda con los cambios cíclicos de la enfermedad. En los estadios inactivos avanzados de la enfermedad, el proceso inflamatorio ha sido resuelto y la capa adventicia y la media han sido reemplazadas por tejido fibroso. En la situación postinflamatoria, la fibrosis se limita a las paredes del arco aórtico y a las de la arteria pulmonar. En estos estadios avanzados sólo se registran signos que permiten distinguir o diferenciar la fibrosis no específica de la tisular cicatrizal postinflamatoria, lo que hace que el aporte de la información histológica no sea concluyente.

A diferencia de lo que acontece en los niños,[8,15,16,21] en el adulto los cambios secundarios de la aterosclerosis son tan dominantes que oscurecen las alteraciones que acontecen en la capa íntima, producto de la arteritis. Sin embargo, en la mayoría de los enfermos el estudio microscópico cuidadoso permite la distinción de los cambios que se producen en la íntima por aterosclerosis de los engrosamientos de la íntima no ateromatosa postinflamatoria.

Se ha establecido que, en la AT, las calcificaciones de la aorta y de las paredes vasculares representan un hallazgo considerado tardío en la enfermedad. Las calcificaciones se pueden observar en la aterosclerosis, la calcinosis de Monckëberg, la sífilis, desórdenes metabólicos y en algunos recién nacidos, puntualizando su

naturaleza congénita. Las calcificaciones no son raras en la AT y representan una parte de su espectro patológico. Su demostración no excluye la enfermedad; por el contrario, demostrarlas en sujetos jóvenes o de mediana edad (particularmente en mujeres) apoya el diagnóstico,[15] más aún si son documentadas en presencia de áreas de estenosis o de dilatación de los vasos. En algunos sujetos pueden llegar a simular zonas de disección aórtica en los estudios angiográficos.[6-8,15-17]

DIAGNÓSTICO

La AT ocurre de manera preferente y muy marcada en mujeres, independientemente de la distribución geográfica y del rango de edad en la que se haga aparente (adultos 8:1; niños 4:1).[6-8,15-17,20,21] Con mayor frecuencia, la edad de su inicio aparente se ha descrito entre los 10 y los 20 años para la población general. El enfermo de menor edad en la cual ha sido descrita tenía 3 años, y en la población de menores, el primer síntoma ha aparecido entre el rango de los 5 a los 14 años.[6,15,16,20,21] Aproximadamente en la mitad de los enfermos la AT tiene un comienzo súbito que se caracteriza por un cortejo sintomático con afección acentuada al estado general. Aparecen síntomas tales como fiebre, anorexia, malestar general, pérdida de peso, sudoración nocturna y dolores articulares difusos, conjunto de síntomas que está presente en el 78% de los enfermos. Los datos locales de déficit circulatorio se observan en el 85% de los casos, con elevación de la tensión arterial sistémica en el 72% e incremento de la sedimentación globular en el 83%.

Este cortejo sintomático y signológico también se ha llamado *primera fase clínica aguda inflamatoria*, la cual puede desaparecer parcial o totalmente en 2 a 3 meses y puede hacerse aparente nuevamente en el curso de la enfermedad más adelante.[6,8,15] Sin embargo, no en todos los enfermos está presente (o es aparente en el horizonte de la clínica) esta primera fase, y es después de ella que aparecen los síntomas relacionados a las obstrucciones de naturaleza inflamatoria de los vasos. Por lo tanto, los enfermos se pueden identificar durante esta primera fase sistémica de actividad inflamatoria o bien cuando ya ha transcurrido, y la signología predominante será: pulsos disminuidos o ausentes, fenómenos soplantes sobre los trayectos vasculares, hipertensión arterial sistémica, fondo de ojo anormal y en particular síndrome de insuficiencia cardíaca.[6,14,16-21]

La sintomatología de la AT está particularmente vinculada a la localización de las coartaciones de la aorta, a las estenosis de sus ramos y a las obstrucciones arteriales (Figura 48.4). Si bien la clasificación topográfica de la AT no tiene implicaciones pronósticas, sí las tiene para sus consideraciones integrales topográficas del diagnóstico. Así, dentro de los hallazgos clínicos discriminatorios entre las cuatro clases o variedades encontramos la "ausencia de hipertensión arterial sistémica en el tipo I". Los tipos I y III son los que manifiestan los datos más sugestivos de la enfermedad (coartación reversa de la aorta con pulsos arteriales disminuidos o ausentes en los miembros superiores y tensión arterial sistémica o no detectable o prácticamente ausente en los brazos, presión sistémica elevada en miembros inferiores, estados sincopales y manifestaciones clínicas de isquemia en los diferentes sitios afectados). Lo frecuente es que los síntomas y los signos cardiovasculares y neurológicos estén presentes de manera concomitante.[6,8,15] Es factible que a éstos se sumen la disnea de esfuerzo, palpitaciones y, en ocasiones, la angina de pecho.

Si en el pasado se ha señalado que los datos cardiovasculares no son los más frecuentes o juegan un papel menor, los informes recabados por la mayoría de los autores han demostrado que los aspectos cardiovasculares pueden hacerse presentes en cualquier momento del curso de la enfermedad y ser relevantes.[6,8,12,13,15-17] Se debe hacer especial énfasis en que si la disminución o la ausencia de pulsos es un dato clásico de la enfermedad, pulsos normales e inclusive amplios pueden estar presentes en situaciones en las que la AT es de grado ligero o hay regurgitación de la válvula aórtica (7% de los enfermos), situación que puede enmascarar la verdadera enfermedad.[6,14,16-21] Es interesante señalar que, aunque la mayoría de los enfermos tienen obstrucciones arteriales, la minoría son los que se aquejan del déficit irrigatorio.[15] Esta peculiaridad clínica está aparentemente asociada a que, a medida que van aconteciendo las obstrucciones arteriales graduales, de manera paralela se va estableciendo una circulación colateral efectiva. Lo anterior explica cómo ante obstrucciones completas de las arterias subclavias no encontramos síntomas de isquemia en los miembros superiores, o bien la claudicación intermitente de estos miembros es muy rara. El segundo dato cardiovascular signológico más importante en la AT es la presencia de fenómenos soplantes, mismos

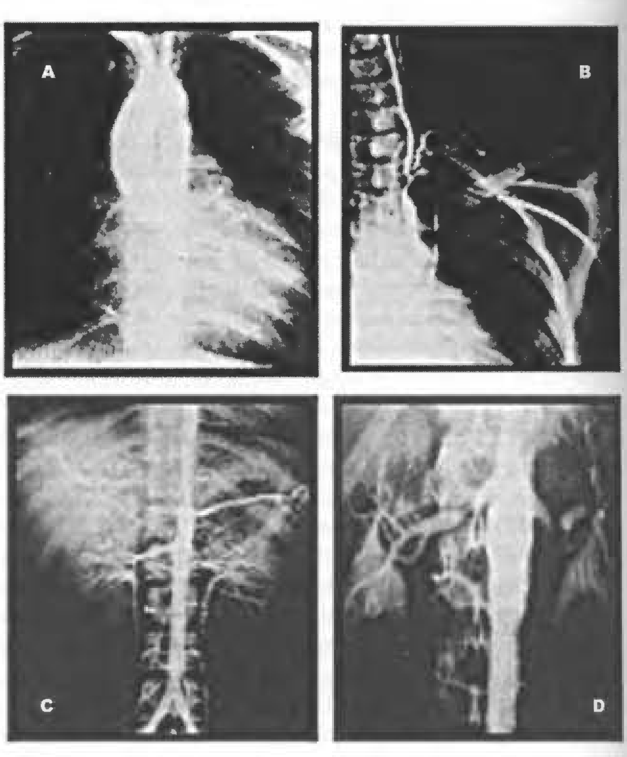


Figura 48.4. Mosaico de algunos de los aspectos arteriográficos de la arteritis de Takayasu. Aortografía que muestra obstrucción de la arteria subclavia y el estrechamiento de la porción torácica descendente (A). Angiograma efectuado en el arco aórtico que muestra estrechez significativa de la arteria subclavia izquierda (B). Aortografía del segmento abdominal. Se observan irregularidades de la pared del vaso con un segmento coartado (C). Nótense las anormalidades de la pared de la aorta donde las arterias renales destacan con estenosis significativas (D). Modificado de referencias.[6,10,15]

que son producto de la irregularidad de la luz de los vasos, de las estenosis y de la presencia de la circulación colateral cuando ésta se ha establecido.[15]

Es importantes señalar que la hipertensión arterial sistémica (HAS) está presente en el 70% de los enfermos. Es consecuencia fundamental de la afección de las arterias renales, lo que se ha demostrado por los estudios de imagen y por los hallazgos de necropsia. Se ha documentado trombosis reciente y antigua de las arterias renales en las piezas obtenidas en resecciones quirúrgicas y en estudios post mortem. La HAS también tiene su origen o es producto de la coartación significativa de la aorta, de la reducción en su capacitancia y de la reactividad de los baroreceptores. Habitualmente es de grado moderado y en menos de la cuarta parte de los sujetos es considerada severa (tensiones diastólicas < 140 mm Hg: 79% y > 140 mm Hg: 21%).[6,8,15,17]

La insuficiencia cardíaca tiene franco predominio en niños o en sujetos jóvenes y es producto de la suma de tanto la afección sistémica (donde destaca la HAS) como de la pulmonar; pero además, de la presencia de insuficiencia de la válvula aórtica y/o de involucro de las arterias coronarias, que, de ser significativa, ocasiona daño miocárdico e inclusive puede ser una de las causas de muerte.[6,15]

Cabe señalar que la afección de las arterias coronarias (de acuerdo a la opinión de la mayoría de los investigadores) es más bien más que frecuente.[6,8] Cuando está presente el daño coronario, lo más común es que éste sea ostial, aunque otros segmentos pueden estar involucrados e inclusive pueden llegar a demostrarse formaciones saculares o aneurismáticas en ellas. Estas afecciones pueden ser asintomáticas o en el 11% de los sujetos pueden manifestar *angina pectoris*. Debemos consignar que muy rara vez la afección de las arterias coronarias acontece en ausencia de otras manifestaciones de la AT. Los hallazgos patológicos del miocardio se pueden considerar inespecíficos y cuando están presentes son los vinculados a los descritos en la HAS y la insuficiencia cardíaca.[15] Sólo existe un informe de AT donde se describe pericarditis y miocarditis granulomatosa.[8] Es posible documentar regurgitación aórtica de manera tradicional por auscultación y puede ser avalada por ecocardiografía o aortografía. Desde el punto de vista patológico, todo parece indicar que es parte de la dilatación que abarca la aorta ascendente; además se registra separación de las comisuras, engrosamiento de las valvas y ha sido difícil de diferenciarla de la insuficiencia aórtica que es producto de la arteritis de células gigantes.

Cuando está involucrado el sistema vertebral y el carotídeo se producen manifestaciones clínicas cerebrales y oculares. Sin embargo, éstas también pueden ser producto de la HAS y de la isquemia de la médula espinal.[6,8] Las variaciones que existen en la sintomatología pueden ser consecuencia de la distribución irregular de las lesiones arteriales así como de los diferentes grados de circulación colateral establecidos. En algunas oportunidades se ha descrito encefalomalacia y hemorragias cerebrales, y son respectivamente la causa de déficits neurológicos permanentes o transitorios. Cabe destacar que la cefalea no es rara (57%) y que los estados sincopales y la hemiplejía se han documentado en menos del 15% de los enfermos estudiados en series que se pueden considerar relativamente numerosas.[6,14,16-21]

En relación con la retinopatía, en casos similares al descrito por Takayasu corresponde por lo general a estadios muy avanzados de la enfermedad.[6,8,15] Los trastornos visuales están particularmente vinculados a la HAS y en el 40% de los enfermos pertenecen al grado I de la clasificación de Keith-Wagner. Las cataratas y las neoformaciones vasculares de hecho son poco frecuentes.

Las manifestaciones abdominales se documentan en menos del 20% de los casos.[6,8,15] La oclusión o la estenosis del tronco celíaco, de la mesentérica superior o de la inferior se ha conocido en menos del 14% de los enfermos y los síntomas gastrointestinales, cuando son referidos, pueden atribuirse a estas lesiones. Es posible que la rareza de estos síntomas se deba a la abundante circulación colateral de este territorio. La claudicación intermitente de los miembros inferiores se ha observado en el 30% de los sujetos con AT y es producto de la coartación de la aorta o de la afección de la bifurcación de la aorta, de la ilíaca o de las femorales.[6,8,14-21] La mayoría de los enfermos presenta obstrucciones completas, pero la minoría se queja de dolor de naturaleza isquémica, lo que es consecuencia, al igual que en otros territorios, del desarrollo paralelo efectivo de la circulación colateral.

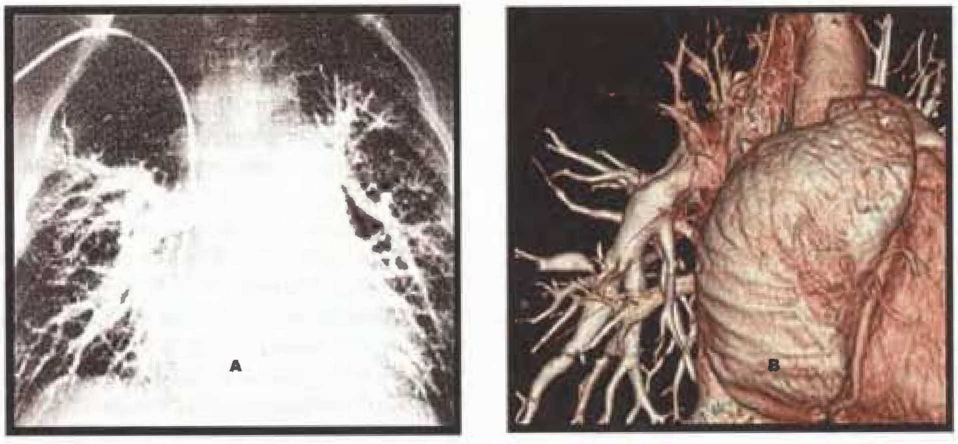


Figura 48.5. Angiograma (A) y angiotomografía pulmonar (B). Enfermos con AT e involucro asociado con el territorio vascular arterial pulmonar tipo IV; con ausencia de llenado de los vasos del lóbulo superior derecho (A) y adelgazamiento marcado de los vasos del lóbulo superior derecho (B).

La primera descripción de esta localización del proceso arterítico provino del análisis de material de necropsia en el año de 1940 y fue realizada por Oota. Desde esas fechas, la participación pulmonar no sólo ha sido confirmada por estudios histopatológicos sino también por angiografía, angiotomografía, gammagrafía y estudios hemodinámicos de la circulación pulmonar (**Figuras 48.1 y 48.5**).[6,8,10,11,15] La asociación con la ubicación sistémica se considera tan elevada como del 40-50%. Hasta el momento no se ha descrito una relación de la extensión ni gravedad del proceso sistémico con el pulmonar. No es infrecuente que el tronco principal de la arteria pulmonar, sus ramos principales, los lobares o los subsegmentarios se encuentren involucrados, con cierta predilección por el pulmón derecho (**Figura 48. 5**). Cuando las lesiones afectan el tronco principal de la arteria pulmonar y éstas no se llegan a visualizar en los estudios de imagen, es posible inferirlas mediante la documentación de las diferencias de presión entre dos territorios: entre el ventrículo derecho y el tronco o entre éste y sus ramos principales. En el primer caso, la diferencia de presión puede ser indistinguible con lo que se registra para la estenosis valvular pulmonar.[10]

Hasta donde tenemos conocimiento, no se han descrito lesiones primarias en la válvula pulmonar en la AT. El patrón de imagen que ofrecen las lesiones pulmonares arteriales semeja mucho a las descritas en el tromboembolismo pulmonar. Sin embargo, la AT puede ocasionar tortuosidad de las paredes de los vasos arteriales y en caso de existir lesiones sistémicas se deben de interpretar como parte de la enfermedad.

La hipertensión arterial pulmonar, cuando está presente, es en la mayoría de los casos de grado moderado y sólo de grado mayor en algunos otros (presión media de la arteria pulmonar: 27 mm Hg, n = 14).[10] Aunque el documentar hipertensión arterial pulmonar (sin existir incremento de la presión capilar pulmonar) apoya la posibilidad de la afección pulmonar, la normalidad de ésta no excluye la participación de la AT en este territorio. Las lesiones en las arterias pulmonares son de naturaleza inflamatoria o granulomatosa y afectan la elástica, la capa media y la adventicia.[10] Como sucede en la circulación sistémica, la capa elástica suele ser la más afectada.

Cabe señalar que estas observaciones patológicas se han llevado a cabo de manera particular en los estadios crónicos de la enfermedad y no en los agudos de plena actividad arterítica. Las manifestaciones clínicas de la participación pulmonar de la AT en sí son realmente raras; cuando están presentes, lo más frecuente es que en el foco pulmonar se documente un soplo mesosistólico, el cual, en ausencia de chasquido temprano sistólico, puede ser consistente con el diagnóstico de afección pulmonar.[15] Pueden también haber datos de síndrome de insuficiencia cardíaca, lo que se ha asociado a la hipertensión arterial pulmonar y al desarrollo de cardiopatía hipertensiva, o producto de la insuficiencia aórtica (aislada o combinada). Se ha descrito que cerca del 50% de los enfermos con involucro arterial pulmonar muestran un patrón electrocardiográfico que sugiere sobrecarga de presión de las cavidades derechas.[10,15] Se ha considerado a la participación pulmonar como una de las partes de la naturaleza de la expresión generalizada de la enfermedad, por lo que este territorio debe ser estudiado de manera rutinaria en estos enfermos.[6,8,10,11,15]

El incremento de la velocidad de eritrosedimentación globular (VESG) se ha considerado una de las principales anormalidades de laboratorio en la AT (83% de los casos).[6,8,12,14,15,17,21-23] Algunos investigadores la han señalado como un excelente índice para determinar la "actividad inflamatoria de la enfermedad", ya que se ha demostrado que la VESG está elevada en los primeros estadios de actividad de esta patología y que decrece a niveles normales cuando el proceso inflamatorio desaparece.[8] Debemos de recordar que la VESG tiende a disminuir de manera natural a medida que se avanza con la edad; además, con el devenir del tiempo en los estudios de enfermos con AT se han hecho otras observaciones de la misma. Ishikawa[12] encontró que la VESG estaba aumentada en 29 de 54 enfermos, con una distribución por igual en las cuatro categorías descritas por el investigador. Valores más elevados se documentaron en la población menos añosa, así como su descenso en aquéllos con edades más avanzadas. Otros han demostrado su elevación en el 75% de los enfermos y que o declinaba o se normalizaba con la ayuda del tratamiento. Sin embargo, los mismos investigadores puntualizaron que la VESG no era un marcador confiable o consistente del curso de la enfermedad, ya que estaba elevada en el 72% de los que tenían la enfermedad activa pero también en el 50% de los que se encontraban en remisión. En este estudio de Kerr y colaboradores [22] se pudo demostrar vasculitis en el 44% de las biopsias tomadas en sujetos que se consideraban en fase de inactividad de la enfermedad, lo que sugiere que se puede llegar a subestimar.

Estas inconsistencias han llevado a la búsqueda de otros marcadores serológicos en la AT. Hoffman y Ahmed[23] han concluido con fundamento en sus observaciones que no existen estudios o marcadores serológicos que puedan llegar a suplantar a la histopatología vascular para poder determinar la actividad de la enfermedad. Este estudio comparó a 29 sujetos enfermos (22 con inactividad clínica y siete con vasculitis) versus 26 individuos sanos. Los marcadores analizados fueron la VESG, la proteína C reactiva (PCR, la cual se ha descrito anormal en el 30% de los casos), el factor tisular, el factor de von Willebrand, la trombomodulina, el activador tisular del plasminógeno y otras moléculas de adhesión. Debemos señalar que en este estudio[22] el número de enfermos con actividad se puede considerar pequeño, y además no se efectuó una investigación histológica en la población analizada. Aunque la actividad de la enfermedad puede no llegar a ser discriminada por los marcadores en determinado momento, de manera individual la VESG u otros marcadores serológicos analizados de manera longitudinal podrían resultar de utilidad para considerar activa o no a la enfermedad. Se han estudiado también las concentraciones séricas de la citocina proinflamatoria y quimiotáctica interleucina 1-beta (IL-1β), IL-6 y RANTES (de *Regulated on Activation, Normal T-cell Expressed and Secreted*) en 18 enfermos con AT.[8] En todos se documentó incremento de estas citocinas durante el estado de actividad al ser comparado con sujetos de control. Estos niveles correlacionaron con la VESG, pero no con los valores de la PCR; esta falta de correlación no tiene una explicación fácil, ya que existe de manera funcional una relación con la IL-1 y la IL-6. La correlación positiva de estas citocinas con la "actividad inflamatoria de la enfermedad" permite sugerir que éstas puedan contribuir a la vasculitis de las grandes arterias y al posible uso que puedan tener para su monitoreo con las diferentes formas de tratamiento.[8] Lamentablemente, debemos tener en mente que las determinaciones de las citocinas en el suero no necesariamente reflejan su actividad a nivel tisular. Hasta ahora su uso sobre o a nivel de utilidad de la VESG está por determinarse.[8,22-24]

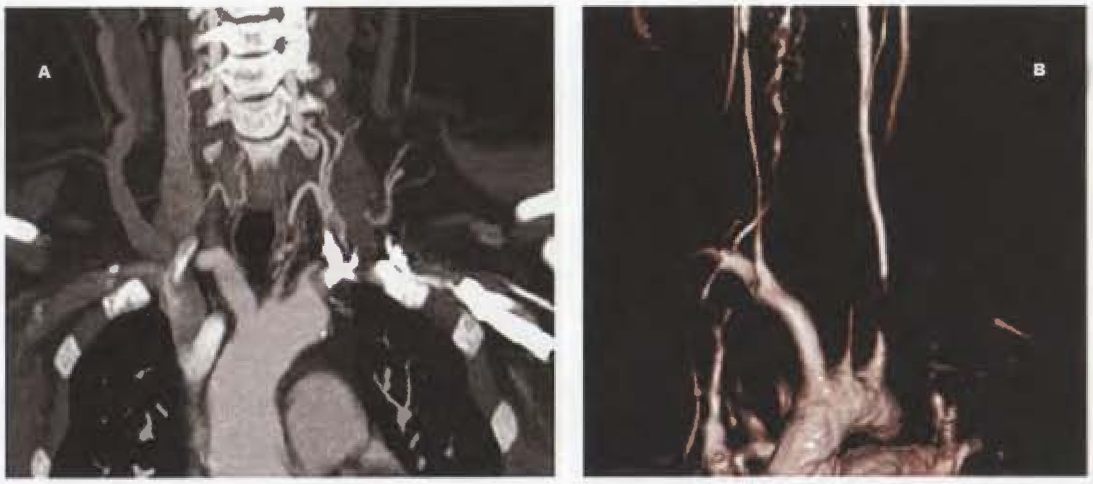


Figura 48.6. Angiotomografía que muestra obstrucción del origen de la carótida interna y de la arteria subclavia izquierda (A); y angiorresonancia donde se observa falta de llenado de ambas arterias subclavias con obstrucción de la carótida interna y su recanalización ulterior. Nótese el adelgazamiento de la carótida interna derecha (B).

En cuanto a otros exámenes de laboratorio, los títulos de antiestreptolisina O y las gammaglobulinas pueden estar elevadas en un 30% de los enfermos.[6,8,15,21] La prueba de Mantoux se ha descrito como positiva en más del 75% de los enfermos y ha resultado anormal con mayor frecuencia cuando se compara con las cifras obtenidas para la población control. Por lo general el estudio radiológico simple del tórax muestra la presencia de cardiomegalia (índice cardiotorácico de 50-55% en el 27% y de 56-60% en el 24%, rara vez de más del 60%).[6,15] Las calcificaciones se llegan a ver en el 15% de los enfermos. El ECG es anormal en la mayoría (78%), demostrando anormalidades del ventrículo izquierdo (hipertrofia), bloqueos de las ramas y en ocasiones infarto del miocardio. Las arritmias auriculares o las ventriculares rara vez se documentan.[6,8,15]

Los hallazgos arteriográficos y de angiotomografía, angiorresonancia y resonancia magnética se ejemplifican en la **Figuras 48.4** y la **48.12.** Tres son los hechos o patrones angiográficos que se llegan a documentar en la AT: 1) grados variables de estrecheces o angosturas en la luz de la aorta o en sus ramas; 2) la presencia de aneurismas fusiformes o saculares; y 3) la combinación de los datos anteriores (**Figura 48.4**).[6,15] El primer cambio detectable en la arteriografía puede ser una reducción localizada de la pared aórtica, la cual puede ser asintomática. Éstas pueden progresar hasta ser muy marcadas y producir alteraciones hemodinámicas significativas. Asimismo, se han documentado coartaciones relevantes y hasta obstrucciones completas distales al arco aórtico hasta su bifurcación, donde, en algunos enfermos, gracias al establecimiento de la circulación colateral, se puede reestablecer el flujo arterial de los vasos distales. Las coartaciones elongadas de la aorta torácica de manera frecuente se originan después del nacimiento de la arteria subclavia hasta ocluirse cerca del diafragma. La apariencia angiográfica que brindan es hasta cierto punto característica y han hecho que se les describa como aorta en "cola de ratón".[6,15] Los estrechamientos por debajo del diafragma (coartación atípica de la aorta) pueden localizarse por arriba de las arterias renales, en el segmento en el que se originan o por debajo de ellas. Las de localización por arriba de las arterias renales o en su origen por lo general se ven asociadas a HAS diastólica significativa. Los aneurismas no son raros en la AT; cuando la destrucción de las paredes de la aorta son extensas y la producción del tejido fibroso es deficiente, la pared se torna globulosa y forma aneurismas saculares o fusiformes. En algunos sujetos, la formación de los aneurismas alterna con zonas de estrechamiento o con segmentos que lucen normales en los estudios arteriográficos (**Figura 48.4**).

A medida que se ha ido avanzando en las técnicas de imagen, se ha obtenido mayor información no invasiva de la aorta y de los vasos afectados en esta patología. Los estudios con ecocardiografía han demostrado los aspectos del proceso de remodelación de la aorta asentando una marcada distensibilidad de ésta y engrosamiento concéntrico de sus paredes; se acepta que esta técnica resulta de valor para la evaluación en los estadios crónicos de la enfermedad.[25] El Doppler de los vasos extracraneales puede aplicarse para establecer las características de estos elementos vasculares, en especial el grosor de sus paredes y el estado de los flujos arteriales.[8]

Por otro lado, la investigación con la resonancia magnética nuclear (RMN) también ha dado mayor luz para el entendimiento de esta patología vascular de las arterias mayores. El método provee una excelente resolución en el detalle del grosor de las paredes y de la configuración de la luz de los vasos, así como de la presencia de edema y del estado inflamatorio.[8,15,25-28] Comparando este método con el considerado de oro (la angiografía convencional), aproximadamente sólo el 2% de las arterias son sobreestimadas como ocluidas con la RMN.[8] Al ser no invasiva, la técnica permite llevar a cabo análisis repetidos de acuerdo a la evolución clínica y demostrar la disminución de la progresión de las lesiones en las paredes arteriales, presumiblemente por desaparición de la actividad inflamatoria (**Figura 48.12**). Por ende, la RMN, a medida que se conoce más su papel en la AT, previsiblemente se convertirá en el método o la herramienta de elección para el diagnóstico y el seguimiento en esta patología vascular de las grandes arterias, aunque esté limitado por su elevado costo (**Figuras 48.6 y 48.12**).

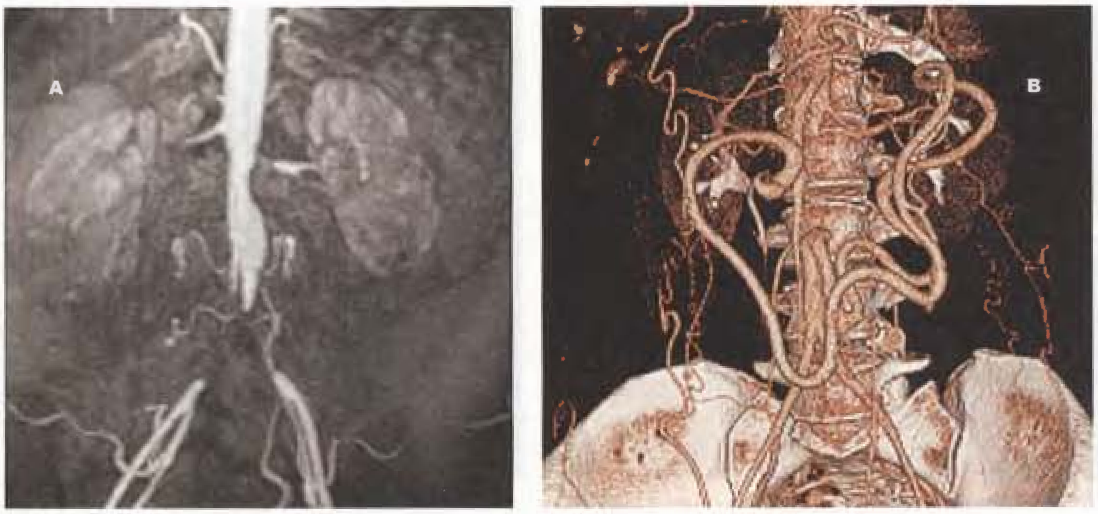


Figura 48.7. Angiorresonancia en la que se muestra involucro de la arteritis en el segmento renal de la aorta con estenosis de la arteria renal izquierda. En la porción infrarrenal se muestra obstrucción completa de ésta y recanalización a nivel de las arterias ilíacas (A). Reconstrucción volumétrica de angiotomografía: hay obstrucción completa de la aorta por debajo del origen de la arteria mesentérica superior, con recanalización a nivel de la mesentérica inferior por circulación colateral, que incluye el círculo de Riolano (B).



Figura 48.8. Arteritis de Takayasu con afección distal de la aorta abdominal por debajo del origen de la arteria mesentérica superior. Enfermo con hipertensión pulmonar con tromboembolia asociada; obsérvese el filtro en la vena cava inferior.

Uno de los principales avances en el diagnóstico y seguimiento de los enfermos con AT ha sido el uso de la tomografía por emisión de positrones (PET) asociada con la aplicación de 18-fosfodeoxiglucosa (FDG). Esta técnica se ha constituido como una herramienta nueva para el diagnóstico y además para darle seguimiento a la actividad de la enfermedad y la posible respuesta al tratamiento.[8,27,28] Inclusive se ha señalado que puede llegar a tener un papel en la detección de lesiones preestenóticas. Sin embargo, la técnica tiene algunas limitaciones y requiere estudios prospectivos para juzgar su papel definitivo (o asociada a la RMN) en el diagnóstico de la AT.[8,25-28]

Sólo una vez cubiertos algunos de los principales aspectos de la AT de manera general, es factible tratar de puntualizar si existen diferencias con los aspectos clínicos, paraclínicos y de morbimortalidad de la enfermedad que ahora nos ocupa en los niños o en los adolescentes. Cuando el límite de corte de edad se ha fijado a los 13 años, se ha informado que representan el 7.5% de los casos de AT.[16] Sin embargo, la incidencia es mayor cuando el límite de corte es cercano a los 18 años, donde la cifra alcanzada es desde 17 hasta 20%. Como se ha considerado para la población de adultos, el tipo III (variedad mixta) es el más prevalente y se ha llegado a documentar en el 54% de los sujetos estudiados.[6,16]

La mayoría de los investigadores del tema han consignado que el hecho más frecuentemente documentado en niños es la ausencia de pulsos (prácticamente en el 100%), destacando después la presencia de HAS (85%) y casi en las dos terceras partes de los estudiados datos de insuficiencia cardíaca congestiva (65-75%).[16,20,21,26] Otro de los aspectos clínicos que destaca es la participación articular (65%), asociada a la presencia de síntomas generales (65%) y en un porcentaje un poco menor a manifestaciones neurológicas y de la esfera intestinal (50%).

Es importante señalar que las cifras de presión arterial sistémica diastólicas están elevadas y que este perfil hemodinámico contribuye al desarrollo de insuficiencia cardíaca. De igual manera, la mayoría de los enfermos en estas edades son vistos o acuden por primera vez en busca de atención médica en plena fase de actividad inflamatoria, aspecto del panorama clínico que de manera casi habitual conduce a confusión con otras entidades diagnósticas como la fiebre reumática (23%), la coartación de la aorta (23%), glomerulonefritis aguda (8%) y otras enfermedades sistémicas (artritis de

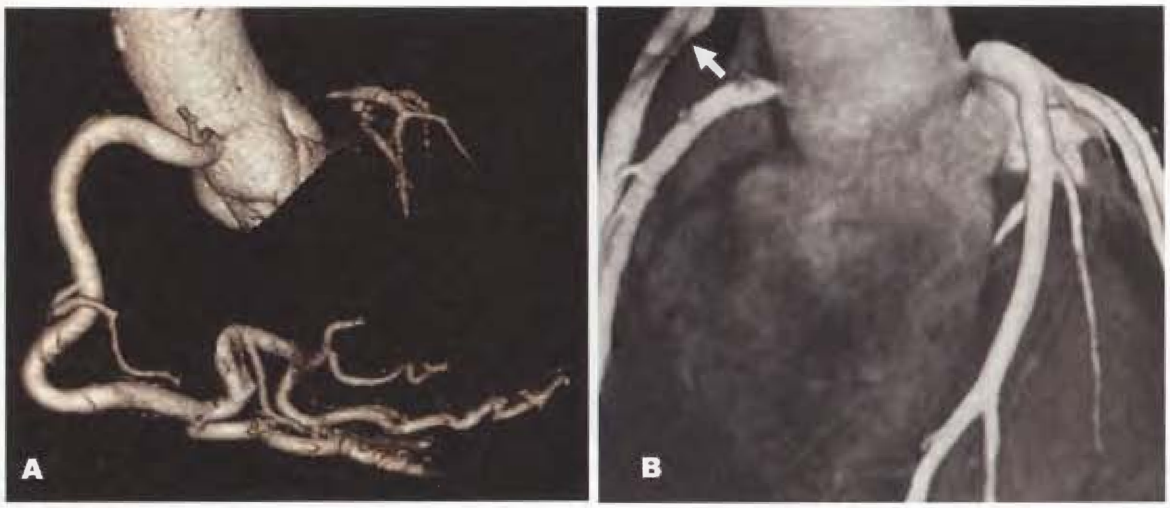


Figura 48.9. Arteritis de Takayasu Tipo III donde la angiotomografía selectiva muestra obstrucción del tronco de la coronaria izquierda (A) y estenosis proximales de la arteria coronaria derecha y también del tronco de la coronaria izquierda. Obsérvese la presencia de hemoducto a la coronaria derecha [flecha] (B).

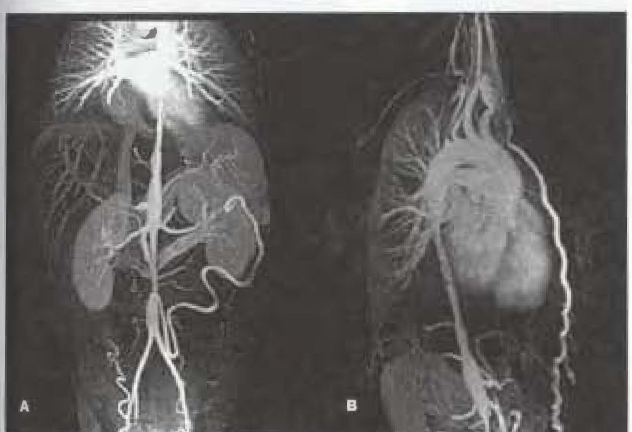


Figura 48.10. Imágenes panorámicas de angiorresonancia de enfermo de 18 años con arteritis de Takayasu donde se visualizan lesiones estenóticas de la aorta torácica descendente y en la abdominal, con el segmento renal respetado (A). En esta proyección oblicua se observa la importante circulación colateral que une el territorio torácico con el distal hacia los miembros inferiores (B).

inicio juvenil, lupus eritematoso). Sin embargo, el documentar ausencia de pulsos, la presencia de soplos arteriales, la hipertensión arterial sistémica, el síndrome de insuficiencia cardíaca así como las manifestaciones articulares (que afectan fundamentalmente las grandes articulaciones, en un proceso que dura una o dos semanas y que no deja secuela), además de la alta incidencia de reactantes positivos, orienta a pensar en AT en estas edades tempranas de la vida.[16,20,21,26] Un aspecto muy relevante en relación con la sobrevivencia es que, para la mayoría de los autores que han llevado a cabo un análisis de este aspecto, la mortalidad de esta población luce más elevada que la que se ha documentado en los adultos, y que puede llegar a ser del orden del 30 al 35%.[6,8,16,17,20,21,26]

En vista de que la AT predomina de manera franca en las mujeres y de que éstas pueden estar en edad reproductiva, este apartado merece especial consideración. Se ha informado que el embarazo de mujeres con AT es por lo general bien tolerado, los partos fueron normales y los productos no presentaron anomalías. De 60 enfermas, sólo en una se observó exacerbación de la patología. Un estudio proveniente de Hong Kong,[29] efectuado en el año de 1983, consignó a 13 mujeres que experimentaron 30 embarazos e, independientemente de los problemas vinculados con la HAS, no hubo problemas obstétricos ni muertes maternas directamente relacionadas con la enfermedad.[30] De acuerdo con estas experiencias, se llegó a la conclusión de que la fertilidad no resulta afectada de manera adversa, que el embarazo per se no exacerba la enfermedad y que el tratamiento cuidadoso de la HAS es fundamental.

TRATAMIENTO

El uso de los esteroides ha sido la principal forma de tratamiento médico en la AT. Sin embargo, su eficacia ha variado considerablemente, lo que puede ser consecuencia del estadio de la enfermedad en el que se utilizan y depender de la extensión del proceso arterítico. Los primeros informes sugirieron muy poco beneficio.[8] Estudios subsiguientes han demostrado disminución de la VESG, limitación de los síntomas atribuibles a la inflamación y aparición de pulsos en la mitad de los enfermos en los que éstos estaban ausentes después de varios meses de tratamiento.[8] Otras investigaciones efectuadas en este sentido han demostrado remisiones de hasta el 50-60% con sólo el uso de la medicación con esteroides.

La falta de un éxito más importante con el uso de esteroides ha llevado a que se investiguen otras formas potencialmente más efectivas de tratamiento. Éstas se han empleado en sujetos no respondedores a los esteroides y son medicamentos citotóxicos como la ciclofosfamida, la azatioprina y el metotrexato; no obstante, con ellos se han documentado remisiones no superiores al 30% (**Figura 48.11**). En cohortes muy pequeñas, la asociación de esteroides y de metotrexato ha demostrado remisiones hasta del 81%; sin embargo, la aparición de efectos indeseables ha provocado que se tengan que descontinuar.[8] Existe una experiencia con un

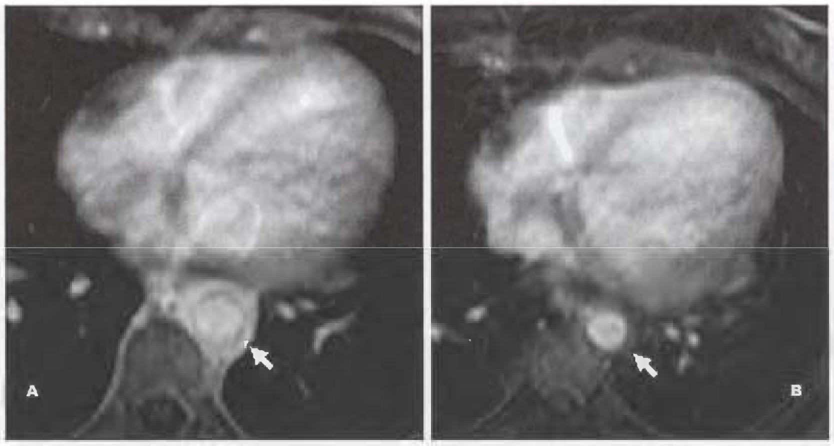


Figura 48.11. Importancia de la resonancia magnética para el diagnóstico y para valorar el impacto del tratamiento. Reforzamiento de la pared aórtica con engrosamiento de ésta, producto de la vasculitis (A). Después del tratamiento con ciclofosfamida, la imagen anormal de la pared aórtica ha desaparecido (B).

número muy reducido de enfermos (tres) en la cual se comunica beneficio clínico con el uso de mofetil micofenolato, donde los esteroides se llegaron a suprimir y no hubo efectos colaterales adversos.[8] Hasta hoy día, se acepta que los esteroides producen un 50% de respuesta favorable y el metotrexato añade otro 50% sobre la población restante, quedando un 25% con enfermedad activa.

Dentro del tratamiento médico es relevante recordar el manejo puntual que hay que darle a la HAS; en este caso el uso de inhibidores de la enzima conversora de angiotensina requiere una vigilancia especial, en vista de la frecuencia con la que se documenta la estenosis renal. Aunque la etiología tuberculosa ha sido señalada como factible por varios investigadores, en cuanto a su tratamiento, siempre hemos señalado que sólo debe considerarse con tal de demostrar de manera fehaciente su presencia.

Existen datos recientes que indican que los antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa pudiesen jugar algún papel en el tratamiento de la AT. En un estudio, 15 enfermos que se consideraron intratables recibieron infliximab o etanercept, de los cuales diez alcanzaron una remisión completa (expresada por la ausencia de nuevas lesiones y la supresión del tratamiento con corticosteroides) y en cuatro ésta fue parcial (50% de reducción de la dosis de los corticoides), respuesta que se ha mantenido hasta por 3.3 años. Esta experiencia favorece la realización de un estudio aleatorizado en enfermos con AT que no respondan a la terapia con corticoides o con inmunosupresores.[8]



Figura 48.12. Enferma con arteritis de Takayasu tipo II tratada con éxito con la inserción de stents en el segmento estenosado.

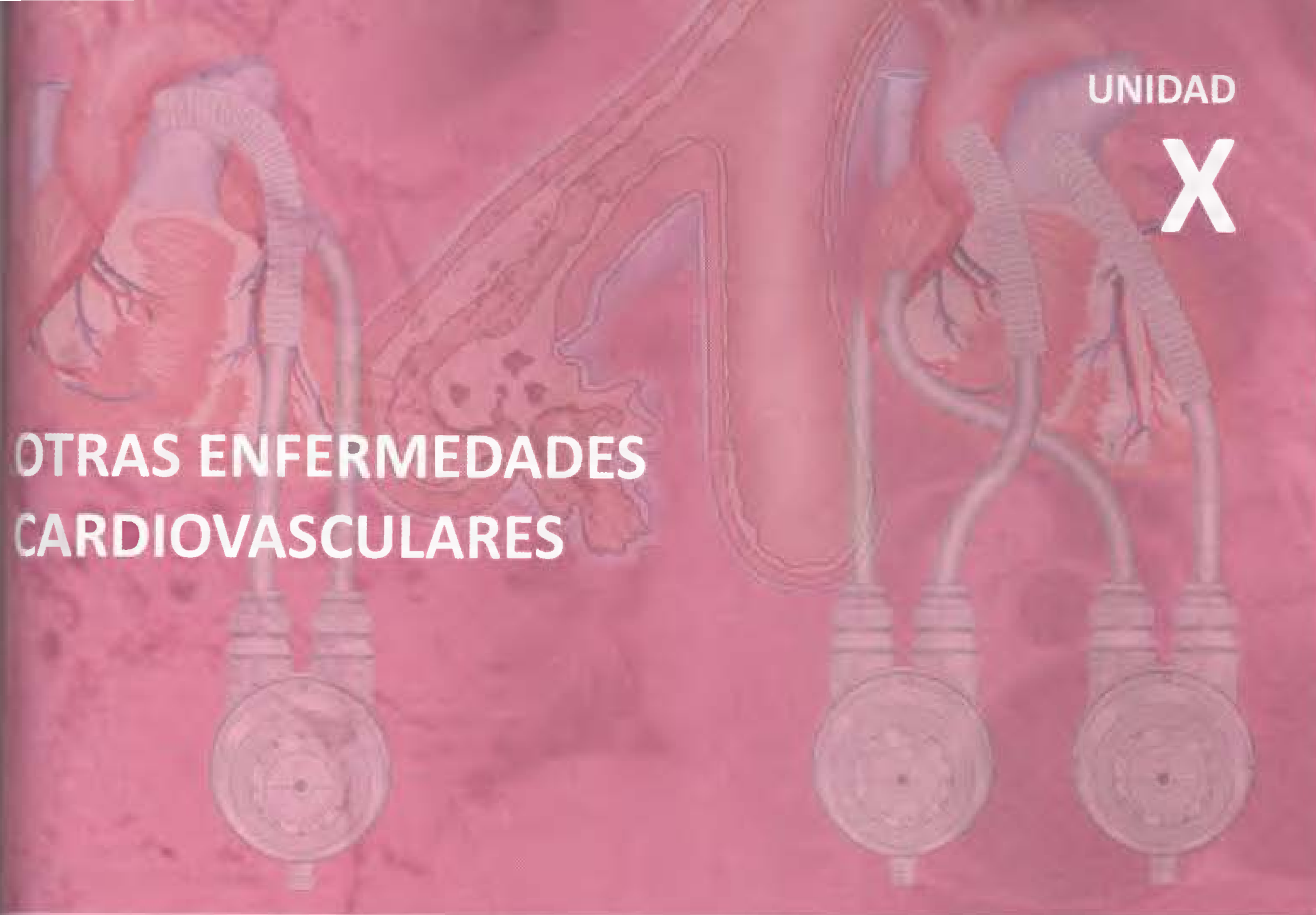
Las indicaciones de esta modalidad de tratamiento incluyen la HAS con estenosis crítica de las arterias renales, la claudicación isquémica, la isquemia cerebral por estenosis crítica de los vasos, la insuficiencia de la válvula aórtica y la isquemia del miocardio por lesiones coronarias críticas. En general, el tratamiento invasivo se recomienda en las etapas en las que no se demuestra inflamación, con miras a evitar complicaciones que abarcan la reestenosis, fallas en las anastomosis, trombosis, hemorragias y la infección.[6,8,31-33] Los procedimientos quirúrgicos pueden llegar a ser innecesarios por el desarrollo de extensas redes de circulación colateral. Sin embargo, la corrección de estenosis críticas resulta aconsejable para prevenir los episodios cerebro-vasculares. La angioplastia percutánea transluminal con el depósito de *stents* parece ser de utilidad y eficaz para tratar lesiones de las arterias renales o en segmentos estenosados (Figura 48.12). La aplicación de los procedimientos intervensionistas percutáneos arteriales en niños ha demostrado ser segura y ofrece señales de dar buenos resultados para resolver la isquemia de los miembros. En ocasiones será necesario el tratamiento quirúrgico de los aneurismas consolidados o de los que están en posible proceso de formación.[6,8,31-33]

El tratamiento, en general, debe estar encaminado a controlar la actividad de la enfermedad y a preservar la competencia

vascular. Aquellos enfermos con AT en los que se ha establecido un pronóstico favorable o que sugieren tener un perfil de riesgo bajo, no deben de exponerse a la aplicación de recursos invasivos que puedan implicar más riesgo que beneficio. Como sucede en todas las entidades raras, por el número tan escaso que se documenta de enfermos, la aplicación de tratamientos aleatorizados resulta prácticamente imposible. Cuando, una vez ya estudiados los pacientes, la enfermedad sugiere la ausencia de complicaciones o la presencia de una sola poco relevante, es mejor alejarse de los tratamientos no probados o que puedan resultar de riesgo elevado. Por el contrario, y a manera de contraste, el tratamiento precoz para aquéllos con actividad inflamatoria y complicaciones puede resultar el camino a seguir, máxime cuando la inflamación es un riesgo que potencializa la aterosclerosis.

REFERENCIAS

1. Savory WS. Case of a young woman in whom the main arteries of both upper extremities and of the left side of the neck were throughout completely obliterated. Med Chir Trans Lond 1856; 39:205.
2. Takayasu M. Case of unusual changes of the central vessels of the retina. Acta Soc Ophthalmol Jpn 1908; 12:554.
3. Shimizu K, Sano K. Pulseless disease. Clin Surg (Tokyo) 1948;3: 377.
4. Caccamise WC, Okuda K. Takayasu's or pulseless disease. An unusual syndrome with ocular manifestations. Am J Ophthalmol 1954; 37: 784.
5. Brownnel WH. The many faces of pulseless disease. Dis Chest 1963; 43:433.
6. Lupi HE, Sánchez TG, Marcuschamer MJ, et al. Takayasu's arteritis: Clinical study of 107 cases. Am Heart J 1977; 93:94.
7. Hall S, Barr W, Lie JT, et al. Takayasu's arteritis. A study of 32 North American patients. Medicine 1985; 64: 89.
8. Johnston SL, Lock RL, Gompels MM. Takayasu's arteritis: a review. J Clin Pathol 2002; 55:481.
9. Rose A, Sinclair-Smith CC. Takayasu's arteritis. Arch Pathol Lab Med 1980; 104:231.
10. Lupi HE, Sánchez TG, Horwitz S, et al. Pulmonary artery involvement in Takayasu's arteritis. Chest 1975; 67:69.
11. Castellani M, Vanoli M, Cali G, et al. Ventilation-perfusion lung scan for the detection of pulmonary involvement in Takayasu's arteritis. Eur J Nuc Med 2001; 28: 1801.
12. Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thromboaortopathy (Takayasu's disease). Circulation 1977; 57:27.
13. Subramanyan R, Joy J, Balakrishnan KG. Natural history of aortoarteritis (Takayasu's disease). Circulation 1989; 80: 429.
14. Park MC, Lee SW, Park YB, Lee SK. Clinical characteristics and outcomes of Takayasu's arteritis: analysis of 108 patients using standardized criteria for diagnosis, activity assessment, and angiographic classification. Scand J Rheumatol 2005; 34:284.
15. Lupi HE, Seoane M. Takayasu's arteritis (non-specific aortoarteritis). En: Lande A, Berkmen YM, McAllister HA (Ed.). Aortitis. Clinical, pathologic and radiographic aspects. New York: Raven Press; 1986. p. 173.
16. Baum J. Takayasu's arteritis in children. En: Lande A, Berkmen YM, McAllister HA (Ed.). Aortitis. Clinical, pathologic and radiographic aspects. New York: Raven Press; 1986. p. 205.
17. Sheikhzadeh A, Tettenborn I, Noohi F, et al. Occlusive thromboaortopathy (Takayasu's disease): Clinical and angiographic features and a brief review of literature. Angiology 2002; 1: 2002.
18. Dabague J, Reyes P. Takayasu's arteritis in Mexico: a 38-year clinical perspective through literature review. Int J Cardiol 1996; 54: s103.
19. Maksimowicz-McKinnon K, Clark TM, Hoffman GS. Limitations of therapy and guarded prognosis in an American cohort of Takayasu's arteritis patients. Arthritis & Rheumatism 2007; 56:1000.
20. Morales E, Pineda C, Martínez-Lavin M. Takayasu's arteritis in children. J Rheumatol 1991; 18:1081.
21. Lupi HE, Contreras R, Espino Vela J, et al. Arteritis inespecífica en la niñez. Observaciones clínicas y anatomopatológicas. Arch Inst Cardiol Méx 1972; 42: 477.
22. Kerr GS, Hallahan CW, Giordiano J, et al. Takayasu's arteritis. Ann Intern Med 1994; 120: 919.
23. Hoffman GS, Ahmed AE. Surrogate markers of disease activity in patients with Takayasu's arteritis. A preliminary report from the International Network for the Study of the Systemic Vasculitides (INSSYS). Int J Cardiol 1998; 66:s191.
24. Dhawan V, Mahajan N, Sanjay J. Role of C-C chemokines in Takayasu's arteritis disease. Int J Cardiol 2006; 112:105.
25. Bezerra L-HE, Campos O, Andrade JL, et al. Thoracic aorta evaluation in patients with Takayasu's arteritis by transesophageal echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 2006; 19: 829.
26. McCulloch M, Adronikou S, Goddard E, et al. Angiographic features of 26 children with Takayasu's arteritis. Pediatr Radiol 2003; 33: 230.
27. Andrews J, Mason JC. Takayasu's arteritis - recent advances in imaging offer promise. Rheumatology 2007; 46:6.
28. Wook CJ, Kim H-C, Ho CY, et al. Patterns of aortic involvement in Takayasu's arteritis and its clinical implications: Evaluation with spiral computed tomography angiography. J Vasc Surg 2007; 45:906.
29. Wong VCW, Wang RYC, Tse TF. Pregnancy and Takayasu's arteritis. Am J Med 1983; 75: 597.
30. Sharma BK, Jain S, Vasishta K. Outcome of pregnancy in Takayasu's arteritis. Int J Cardiol 2000; 75: s159.
31. Kalangos A, Christenson JT, Cikirikcioglu M, et al. Long-term outcome after surgical intervention and interventional procedures for the management of Takayasu's arteritis in children. J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 132: 656.
32. Liang P, Hoffman GS. Advances in medical and surgical treatment of Takayasu's arteritis. Curr Opin Rheumatol 2004; 17:16.
33. Tyagi S, Khan AA, Kaul UA, Arora R. Percutaneous transluminal angioplasty for stenosis of the aorta due to aortic arteritis in children. Pediatr Cardiol 1999; 20: 404.



UNIDAD X

OTRAS ENFERMEDADES CARDIOVASCULARES

Tumores cardíacos

Capítulo 49

Dra. Emilia Josefina Patiño-Bahena

Las *neoplasias cardíacas* son una patología poco habitual en los niños; su frecuencia es de aproximadamente 0.17% de acuerdo a diversos estudios multicéntricos en hospitales pediátricos.[1,2] En un análisis que abarcó un período de 6 años en el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*, se diagnosticaron en niños un total de 21 tumores cardíacos de los cuales 14 correspondían a rabdomioma; le siguieron en frecuencia el fibroma y el mixoma.[3] Se han reportado todo tipo de neoplasias, por ejemplo: lipomas, teratomas, leiomiomas, mesoteliomas, hemangiomas, mioblastomas, melanomas, sarcomas, paragangliomas, neurinomas, linfomas y carcinoides, así como el tumor de células de saco endodérmico, pero su incidencia es extremadamente baja. Por otro lado, es indudable que cada día aumenta más la detección de tumores cardíacos como consecuencia de los avances en los métodos de diagnóstico, tales como la ecocardiografía, la resonancia magnética y la angiotomografía computada, entre otros.[4,5]

FISIOPATOLOGÍA

Las alteraciones que producen las neoplasias cardíacas dependen de su localización y de las estructuras que involucren; así, hay pacientes que pueden estar completamente asintomáticos o debutar con un evento de muerte súbita. Los tumores cardíacos pueden causar obstrucciones al flujo de entrada o de salida del ventrículo derecho o izquierdo, obstrucción venosa o embolia pulmonar o sistémica, arritmias y trastornos de la conducción, hemólisis y derrame pericárdico; por lo tanto, en forma potencial pueden imitar cualquier tipo de enfermedad cardíaca, desde cardiopatías congénitas con hipoflujo pulmonar y crisis de hipoxia hasta cardiopatías que ocasionen edema agudo pulmonar.[1,6]

Los *rabdomiomas* son tumores de presentación en edad temprana que se detectan en etapa fetal, neonatal y lactante; generalmente se observan como tumores múltiples en el 90% de los casos, con localización en las paredes de los ventrículos y en el *septum* interventricular. Están compuestos por células vacuoladas que contienen glucógeno llamadas *células en "araña"*, con núcleo excéntrico, citoplasma granular y delgadas extensiones del citoplasma a la membrana celular (**Figura 49.1**). Se ha informado regresión espontánea de los tumores e incluso desaparición entre los 4 meses y 6 años. Entre los mecanismos fisiopatológicos que tratan de explicar la regresión, sin estar claramente definido, destaca la apoptosis.[1,5]

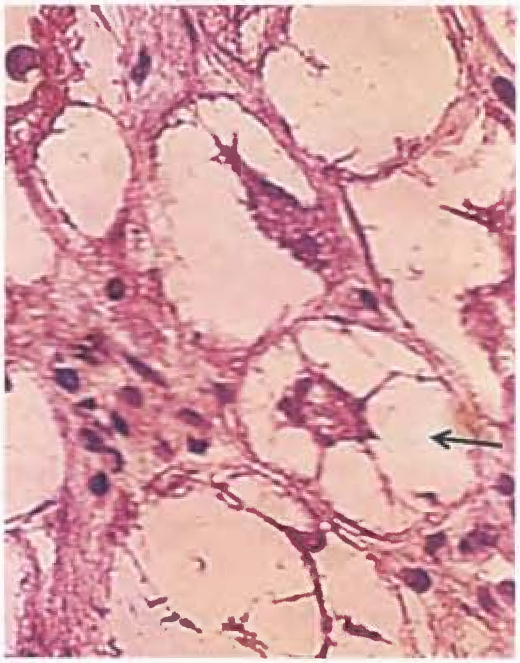


Figura 49.1. Corte histológico de un rabdomioma. La flecha señala una célula vacuolada llamada "célula en araña" con núcleo excéntrico, citoplasma granular y delgadas extensiones del citoplasma a la membrana celular (cortesía del Dr. Alberto Aranda).

El rabdomioma se ha asociado en el 30 al 100% de los casos a esclerosis tuberosa; el rango tan amplio en las diversas series se puede explicar sobre la base de si se lleva a cabo vigilancia a corto o largo plazo, ya que hay pacientes que fallecen antes de que se manifiesten los signos y síntomas propios de la esclerosis tuberosa. La alteración cromosómica se localiza en el locus de los cromosomas 9q34 y 16p13.3, que codifican las proteínas hamartina y tuberina, respectivamente. También han sido referidos casos con la asociación de rabdomiomas, esclerosis tuberosa y aneurisma gigante de la aorta abdominal, así como asociadas a cardiopatías congénitas tan graves como el corazón izquierdo hipoplásico y la anomalía de Ebstein.[5,7]

El *fibroma* cardíaco es la segunda neoplasia en frecuencia en los niños; es único e intramural, y generalmente se localiza en la pared libre en la porción septal del ventrículo izquierdo; no obstante, en nuestra experiencia el segundo lugar lo ocupa el mixoma.[3] La edad media de presentación es de 13 años; sin embargo, más de un tercio de los pacientes son menores de 1 año al momento del diagnóstico. El fibroma es un tumor no capsulado que se entremezcla con las células miocárdicas; está compuesto por células adiposas, fibroblastos, leiomiocitos y tejido fibroso conocido como *fibromatosis*; la calcificación local es frecuente y ocasionalmente tiene degeneración quística. Puede causar compresión de las arterias coronarias e involucrar el sistema de conducción, además de causar obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo. El fibroma es de estirpe benigna pero su comportamiento es "maligno" por desencadenar arritmias de difícil control. No se ha documentado regresión espontánea de la neoplasia y se ha descrito que existen fibromas cardíacos asociados al síndrome de carcinoma de células basales nevoides (síndrome de Gorlin).[5,8]

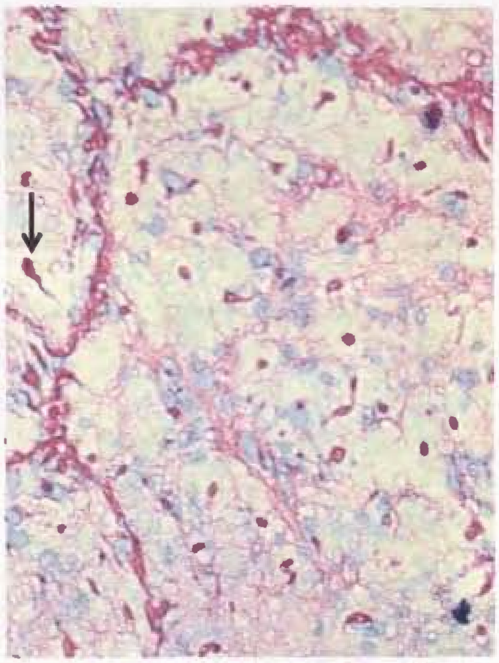


Figura 49.2. Corte histológico de un mixoma con células eosinofílicas, alargadas y poligonales con núcleos ovales y nucléolos prominentes, células endoteliales, capilares de paredes delgadas y una gran cantidad de matriz amorfa compuesta por mucopolisacáridos ácidos. La flecha señala la célula alargada (cortesía del Dr. Alberto Aranda).

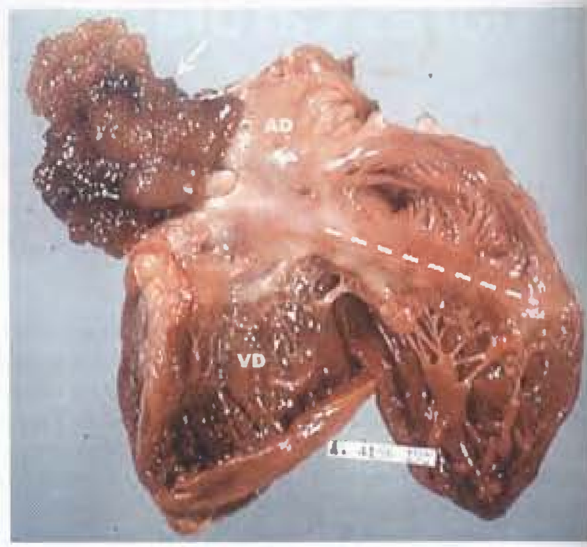


Figura 49.3. Pieza anatomopatológica que muestra un mixoma del atrio derecho; el pedículo se inserta en la fosa oval y da origen a un tumor exofítico. La línea punteada marca el anillo tricuspídeo. La flecha señala el tumor sólido de aspecto gelatinoso. Abreviaciones: AD - Atrio derecho, VD - Ventrículo derecho (cortesía del Dr. Alberto Aranda del servicio de Patología del Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*).

Antes de la era de la ecocardiografía, el diagnóstico de los mixomas era sospechado ante la presencia de embolias sistémicas. Su presentación generalmente ocurre en edad escolar y en la adolescencia, y constituye el tumor cardíaco más frecuente en la etapa adulta. Se han descrito mixomas con presentación recidivante, múltiple y familiar, llamados *síndrome de Carney*, cuya alteración genética se encuentra localizada en los loci de los cromosomas 2p16 y 17q2; también es conocido con el nombre de *síndrome de mixolentiginosis familiar endocrina* y su importancia estriba en que la recurrencia de los mixomas es significativamente mayor que la referida en los mixomas cardíacos esporádicos.[5]

El *mixoma* es exofítico e intracavitario, generalmente único, y se localiza, en la mayoría de los casos, en el atrio izquierdo, en la región de la fosa oval del septum interauricular, al cual está adherido por un pedículo. Puede ubicarse en la pared libre del atrio, en el atrio derecho o en los ventrículos. Desde el punto de vista histopatológico, está compuesto por células eosinofílicas, alargadas y poligonales, con núcleos ovales y nucléolos prominentes, células endoteliales, capilares de paredes delgadas y una gran cantidad de matriz amorfa conformada por mucopolisacáridos ácidos; tiene consistencia sólida y gelatinosa, algunas veces con calcificaciones y pequeñas áreas quísticas (**Figura 49.2 y figura 49.3**). Puede provocar obstrucción de la válvula mitral y, por su gran tendencia a embolizar, simular una endocarditis bacteriana.[8]

Los tumores pericárdicos son muy raros en los niños, el más frecuente es el *teratoma*, que contiene elementos derivados de las tres capas germinales; por su alta tasa de actividad mitótica y por la presencia de tejido primitivo, puede tener transformación maligna. Involucra al mediastino anterior, generalmente está adherido a la aorta ascendente por un pedículo largo y, por su localización intrapericárdica, causa irritación con derrame serosanguinolento, compresión cardíaca (por el tumor o el derrame) y taponamiento cardíaco; generalmente es diagnosticado en fetos y recién nacidos en quienes causa hidrops no inmunitario.[1,2,8]

DIAGNÓSTICO

Debido a la gran variedad de alteraciones fisiopatológicas que pueden causar los tumores cardíacos según su tipo y localización, las manifestaciones clínicas son diversas y muchas veces el diagnóstico es un hallazgo que se establece con la realización de un ecocardiograma, por la presencia de trastornos del ritmo o de la conducción, o por fenómenos embólicos. El cuadro clínico puede aparecer en forma tan temprana como en la etapa fetal, por arritmias o hidrops fetal. En otros casos el paciente puede ser canalizado al cardiólogo por la sola presencia de un soplo, cardiomegalia demostrada por una radiografía de tórax o por algún trastorno del ritmo cardíaco. En la etapa neonatal, como consecuencia de una obstrucción a la entrada o salida de alguna de las cavidades cardíacas, será la sintomatología y la presencia de soplos cardíacos lo que alerte al médico.[3,6]

El electrocardiograma es inespecífico, pero en el 47% de los pacientes con tumores cardíacos existen alteraciones electrocardiográficas. Puede haber taquiarritmias o bradiarritmias, dependiendo de la localización y estirpe histológica del tumor cardíaco. Los rabdomiomas pueden inducir diversas arritmias cardíacas, incluyendo extrasístoles unifocales o multifocales, taquicardia supraventricular, bloqueos atrioventriculares de segundo y tercer grado, disfunción del nodo sinusal e incluso síndrome de preexcitación [9] (**Figuras 49.4 y 49.5**).

La radiografía de tórax también es inespecífica; se pueden observar diversos grados de cardiomegalia, siendo más pronunciada por la presencia de derrame pericárdico (Figura 49.6). En ocasiones se detecta calcificación del tumor.[4]

Los avances en la ecocardiografía la han convertido en el método de elección en el diagnóstico de tumores cardíacos, ya que determina la localización, extensión, repercusión hemodinámica y características del tumor, como si está o no capsulado, es sólido o quístico, único o múltiple, etcétera. El ecocardiograma transesofágico resulta de gran utilidad en ventanas desfavorables para confirmar la sospecha en estructuras muy posteriores como atrios, venas cavas y septum interatrial, y puede ser de ayuda en el transoperatorio en la cirugía de resección de tumores. Además, los métodos de ecocardiografía permiten continuar el seguimiento con o sin resección quirúrgica. El ecocardiograma tridimensional aporta información adicional con miras a establecer el tratamiento.

En cuanto a los rabdomiomas, el estudio ecocardiográfico puede mostrar tumoraciones múltiples de localización ventricular y variada, tanto en el septum como en la pared libre y sin pedículo (Figuras 49.7 y 49.8). El fibroma es único, localizado en el ventrículo izquierdo y sésil; el mixoma es generalmente auricular y único, unido al septum intertatrial por un pedículo y con gran movilidad hacia la válvula mitral (Figura 49.9). Los tumores pericárdicos causan compresión del corazón y derrame pericárdico; hay que distinguirlos del timo intratorácico, relativamente frecuente, en el que se observa una masa homogénea adyacente a la pared libre del ventrículo izquierdo y que parece de origen pericárdico, pero que no causa compresión ni derrame.[2-4]

El cateterismo cardíaco ha dejado de ser un método diagnóstico necesario en el estudio del paciente con tumor cardíaco. En la angiografía, los tumores se observan como áreas de falta de llenado de la cavidad con el material de contraste (Figuras 49.10 y 49.11). El estudio de las arterias coronarias estaría indicado ante la sospecha de su participación en la masa tumoral; sin embargo, actualmente se puede estudiar en forma muy adecuada por angiotomografía. El cateterismo es de poca utilidad en caso de tumores pericárdicos. La resonancia magnética también constituye un método complementario de diagnóstico y permite visualizar otras estructuras mediastinales e intratorácicas. Es útil, pero en niños requiere necesariamente de sedación (Figuras 49.12 y 49.13).[2,4]

El uso de marcadores tumorales resulta útil para descartar la posibilidad de neoplasia maligna, como es el caso del cobre sérico y, para tumores embrionarios, la α-fetoproteína.

TRATAMIENTO

Los rabdomiomas tienden a involucionar con el tiempo, por lo que la cirugía está indicada sólo en caso de compromiso hemodinámico por obstrucción del flujo sanguíneo en las vías de entrada o salida ventricular, o cuando existan arritmias refractarias. Debe recordarse que muchos de estos pacientes se asocian con esclerosis tuberosa; por lo tanto, se requiere para su adecuada atención de un equipo multidisciplinario. Los pacientes con bloqueo AV completo necesitarán colocación de marcapaso definitivo, así como la ablación con radiofrecuencia en pacientes con rabdomio-

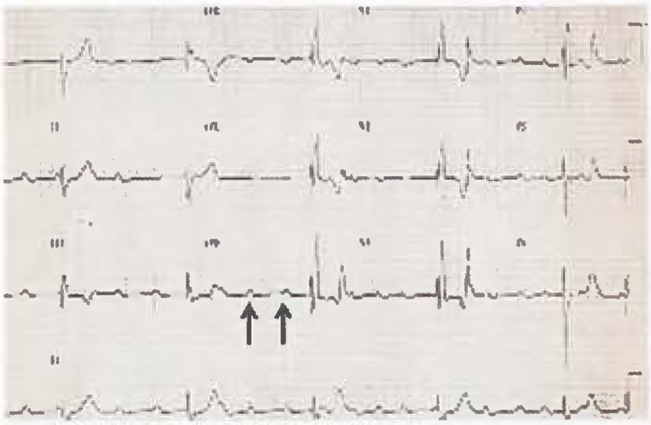


Figura 49.4. Electrocardiograma de 12 derivaciones en paciente portador de tumor de células de saco endodérmico que involucra el septum interventricular; el electrocardiograma muestra bloqueo atrioventricular completo, con frecuencia ventricular de 30 por minuto, con imagen de bloqueo de rama derecha del haz de His. Las flechas señalan las ondas p con un ritmo totalmente independiente del ventricular.

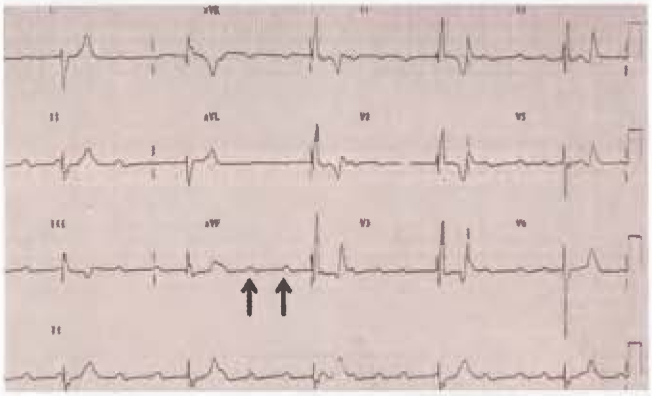


Figura 49.5. Electrocardiograma de paciente con tumor de células de saco endodérmico que involucra el septum interventricular. Se observa bloqueo atrioventricular completo, con frecuencia ventricular de 30 por minuto, con bloqueo de rama derecha del haz de His. Las flechas señalan las ondas p con un ritmo totalmente independiente del ventricular.



Figura 49.6. Electrocardiograma del mismo paciente de la figura anterior. Presenta taquicardia supraventricular con frecuencia cardiaca de 190 min conduciendo con bloqueo de rama derecha del haz de His.

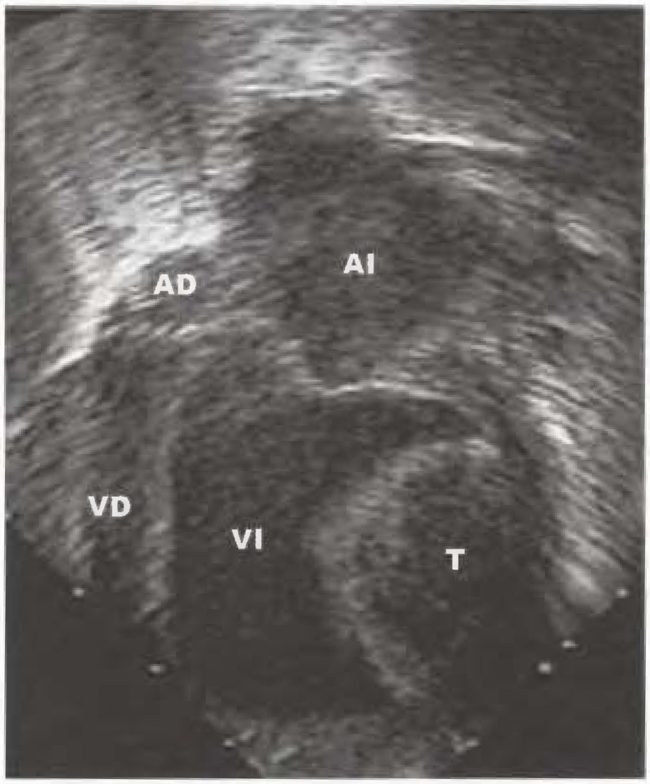


Figura 49.7. Ecocardiograma transtorácico en proyección de cuatro cámaras, donde se observa un rabdomioma adherido a la pared libre del ventrículo izquierdo, con dilatación de cavidades ipsilateral; sin embargo, a pesar del tamaño no es obstructivo. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. VD - Ventrículo derecho. AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo. T - Tumor.

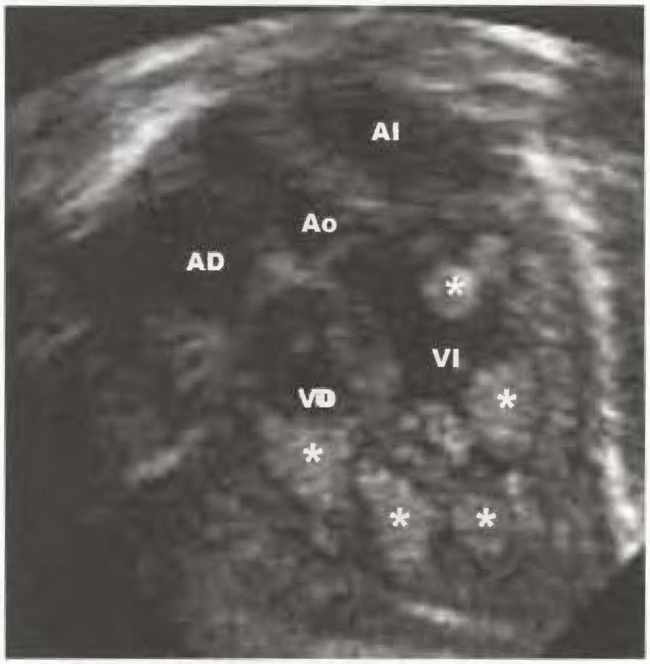


Figura 49.8. Ecocardiograma en proyección de cinco cámaras, donde se observan rabdomiomas múltiples que afectan ambos ventrículos. Abreviaciones: Ao - Aorta. AD - Atrio derecho. VD - Ventrículo derecho. AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo. (*) - Tumores.

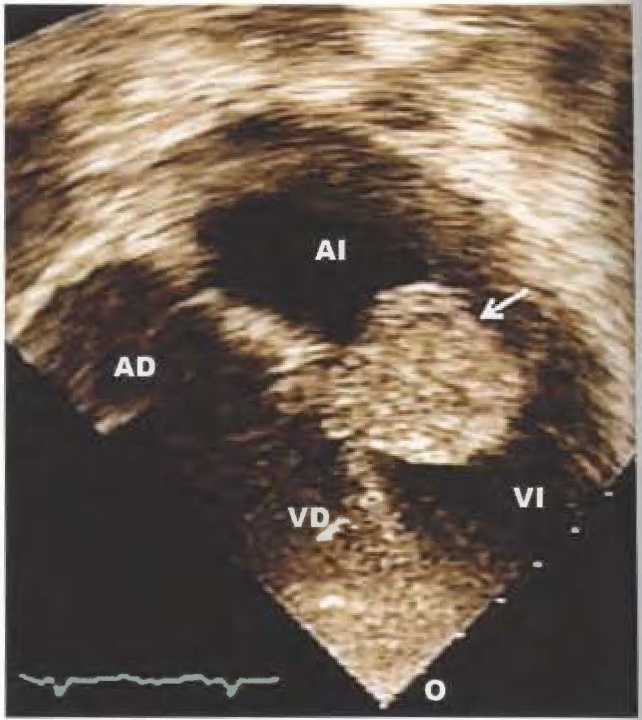


Figura 49.9. Proyección de cuatro cámaras de ecocardiografía en la que se muestra un mixoma que obstruye la válvula mitral, señalado por la flecha. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. VD - Ventrículo derecho. AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo.

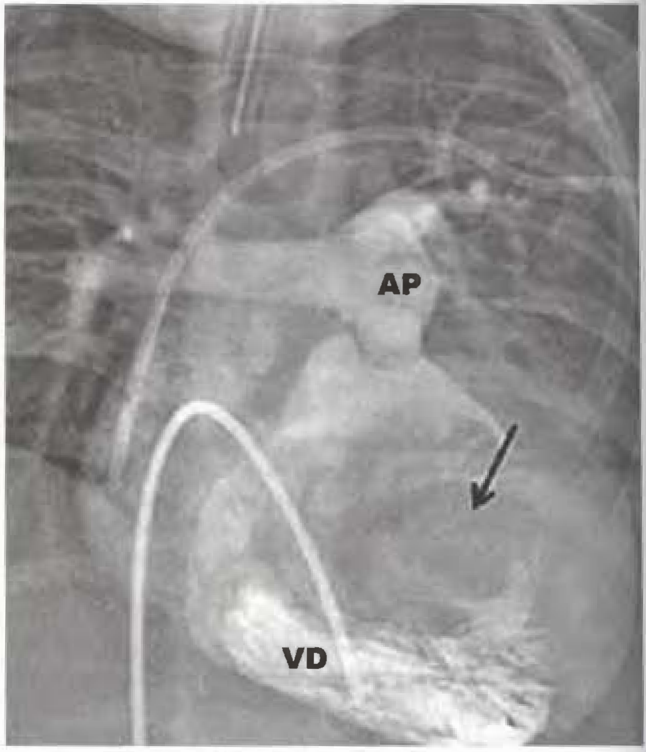


Figura 49.10. Imagen angiográfica en proyección anteroposterior; la flecha señala un defecto de llenado de un tumor que parte del septum interventricular y ocluye parcialmente el ventrículo derecho. Abreviaciones: AP - Arteria pulmonar. VD - Ventrículo derecho.

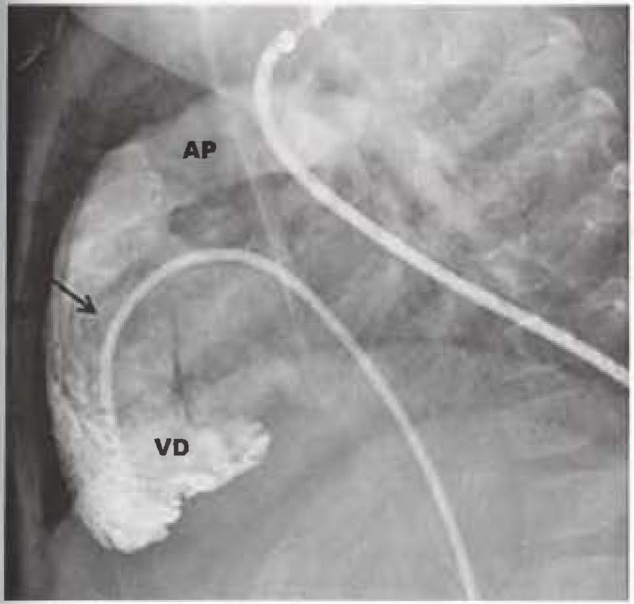


Figura 49.11. Angiocardiograma del mismo paciente en proyección lateral con disparo del medio de contraste en ventrículo derecho y defecto de llenado por el tumor (señalado con la flecha); sin embargo, se llena adecuadamente la arteria pulmonar. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho. AP - Arteria pulmonar.

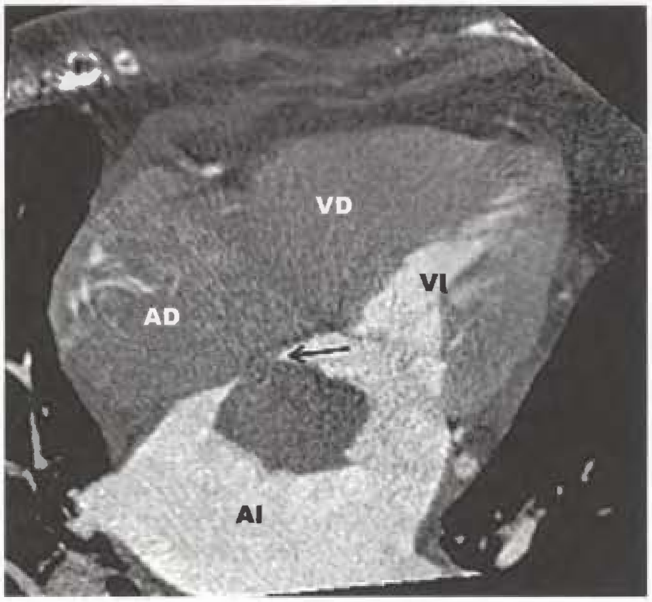


Figura 49.12. Resonancia magnética en proyección de cuatro cámaras donde se observa un mixoma del atrio izquierdo insertado en la fosa oval (flecha). Abreviaciones: AD - Atrio derecho. VD - Ventrículo derecho. AI - Atrio izquierdo. VI - Ventrículo izquierdo.

mas y taquicardia supraventricular. No se ha documentado aún la regresión en caso de fibroma cardíaco, por lo que debe valorarse la extirpación quirúrgica. Por la alta incidencia de embolia que tienen los mixomas y por la potencial obstrucción valvular, estos tumores deben ser extirpados aun en ausencia de síntomas. Se recomienda una resección amplia con fotocoagulación con láser en un área de 1 cm alrededor del sitio de implante de la tumoración, con el objetivo de eliminar grupos celulares tumorales residuales capaces de generar una nueva proliferación.[10] Los tumores pericárdicos, sobre todo el teratoma, deben resecarse por el riesgo de transformación maligna y taponamiento cardíaco. Si se comprueba la malignidad de un tumor, debe considerarse el uso de quimioterapia o radioterapia.

La cirugía es necesaria para evitar muerte súbita en casos de lesiones obstructivas y arritmogénicas. En casos de tumoraciones cardíacas no resecables, el trasplante cardíaco puede ser una opción a considerar.[4]

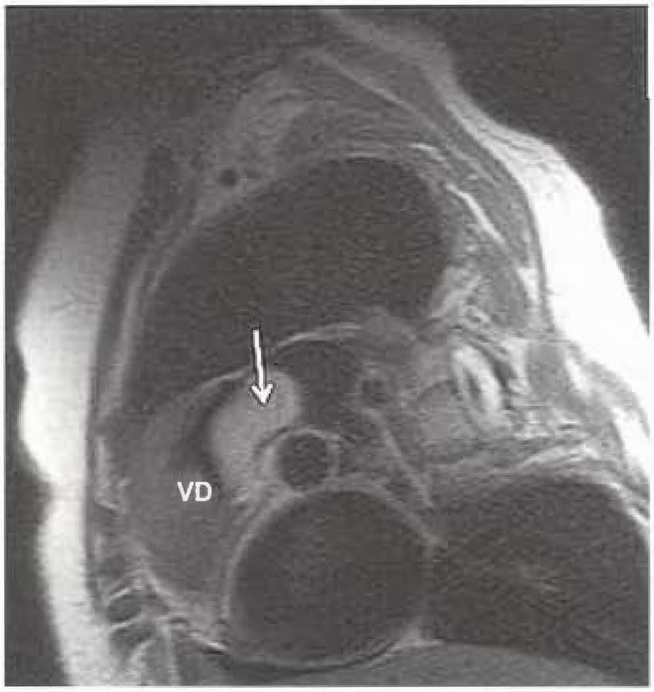


Figura 49.13. Resonancia magnética en proyección sagital del tórax. La flecha señala un lipoma que obstruye el tracto de salida del ventrículo derecho; su consistencia es igual a la de la grasa subesternal. Abreviaciones: VD - Ventrículo derecho.

REFERENCIAS

1. Zabal C. Tumores cardíacos. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiopatías congénitas. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Ed. Médica Panamericana; 1993. p. 447.
2. Marx G, Moran A. Cardiac tumors. En: Hugh A, Driscoll D, Shayddy R, Feltes T. Heart disease in infants, children and adolescents. 7a Ed. Baltimore, USA: Lippincott, Williams and Wilkins; 2008. p. 1425.
3. Erdmenger J, Vázquez C, Ortega J. Valor de la ecocardiografía en el diagnóstico contemporáneo de tumores cardíacos primarios en pediatría. Arch Cardiol Mex 2005; 75:154.
4. Gatzoulis MA, Becker AE. Cardiac tumors. En: Anderson RH, Macartney F, Shinebourne EA, Baker J, Rigby M, Tynan M. Paediatric cardiology. 2ª Ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p. 1671.
5. Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, Taylor G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. Pediatr Cardiol 2000; 21:299.

6. Miranda I, Muñoz L, Buendía A, et al. Rabdomioma gigante intracardíaco en la etapa neonatal. Arch Cardiol Mex 2004; 74:49.
7. Patiño E, Calderón-Colmenero J, Buendía A, Juanico A. Giant aortic aneurysm and rhabdomyomas in infant with tuberous sclerosis (Case report). Arch Cardiol Mex 2005; 75:448.
8. Becker AE. Primary heart tumor in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. Pediatr Cardiol 2000; 21:317.
9. Shiono J, Horigome H, Yasui S, et al. Electrocardiograph changes in patients with cardiac rhabdomyomas associated with tuberous sclerosis. Cardiol Young 2003; 13:258.
10. Moreno L, Lagomasino A, Mirabal R, et al. Mixoma auricular izquierdo recidivante. Arch Cardiol Mex 2003; 73:280.

Insuficiencia cardíaca en la edad pediátrica

Capítulo 50

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dra. Emilia Patiño Bahena

La *insuficiencia cardíaca* es un síndrome clínico consecutivo a la incapacidad del corazón y de los sistemas neurohormonales para mantener un gasto cardíaco que cubra los requerimientos metabólicos del organismo.[1,2]

En la edad pediátrica, los escenarios clínicos habituales de insuficiencia cardíaca incluyen la sobrecarga volumétrica por cortocircuitos intracardíacos o extracardíacos, sobrecarga de presión por obstrucción en las vías de salida ventriculares, alteración intrínseca del miocardio con disminución en su capacidad de contracción, taquicardia persistente o bradicardia, así como pérdida de la sincronía atrioventricular.

Desde el punto de vista epidemiológico, es bien conocido que las malformaciones más frecuentes son las cardiopatías congénitas, con una prevalencia de de 6-8 por 1 000 nacidos vivos. Estas cardiopatías constituyen una de las causas más significativas de mortalidad en niños en México y muchos de ellos cursan con algún grado de falla cardíaca. En relación con la incidencia de miocardiopatías en menores de 18 años, un estudio realizado en Estados Unidos y Canadá, que incluyó un total de 1 426 casos de pacientes con miocardiopatía dilatada, estableció una incidencia de 0.57 casos por cada 100 000 habitantes por año, número diez veces inferior al acaecido en la población adulta (la miocarditis fue la causa en el 16% de ellos). En este estudio, al igual que en otro realizado en Australia, los investigadores coinciden en que la presentación en niños lactantes mayores o escolares, una fracción de acortamiento baja e insuficiencia cardíaca en el momento del diagnóstico son criterios de mal pronóstico, llámese muerte a corto plazo o necesidad de trasplante.[3-5]

FISIOPATOLOGÍA

El sistema cardiovascular en el niño tiene una serie de características particulares: elementos contráctiles del corazón con menor desarrollo, inmadurez del sistema de conducción y una respuesta poco homogénea a las catecolaminas. El miocardio del neonato es inmaduro y alcanza la forma ordenada del miocardio del adulto de manera paulatina en la etapa de lactante. En el corazón neonatal, sólo un tercio del área del miocito tiene elementos contráctiles, situación que condiciona una menor masa efectiva contráctil y explica la respuesta inadecuada para elevar el gasto cardíaco al incrementar la precarga. Por todo lo anterior, el corazón neonatal tiene una limitación estructural que se hace evidente al utilizar inotrópicos y obtener una mínima mejoría en el gasto cardíaco. El corazón inmaduro del neonato y el lactante cuenta con una reserva cardíaca limitada y es muy dependiente de la frecuencia cardíaca. Aunado a lo anterior, las frecuencias cardíacas elevadas propias de esta edad producen una disminución en el tiempo de llenado ventricular y en la perfusión coronaria, lo que, sumado a un incremento en el consumo de oxígeno, condiciona estrés miocárdico.[6]

El sistema reticular sarcoplásmico del miocardio neonatal tiene una mayor dependencia de la concentración de calcio extracelular en comparación con el miocardio adulto. Puesto que el calcio intracelular juega un papel central en la contractilidad miocárdica en los neonatos y lactantes, resulta indispensable la presencia de niveles sanguíneos normales para aumentar el gasto cardíaco. La incapacidad de manejar el volumen y la presión son los dos denominadores que actúan en la insuficiencia cardíaca y pueden presentarse de forma aislada o combinada. La sobrecarga de volumen es producto de una comunicación que permite cortocircuito entre las dos circulaciones; este cortocircuito puede ser intracardíaco o extracardíaco. Otras alteraciones que determinan sobrecarga de volumen incluyen la insuficiencia de las válvulas atrioventriculares o sigmoideas y, finalmente, cuando hay dilatación del corazón producto de una alteración en las miofibrillas, como en las cardiomiopatías, por trastornos del ritmo o de la conducción cardíaca. Cuando existen problemas en el vaciamiento de alguno de los ventrículos, puede ser debido a obstrucción antes, a nivel valvular o después de las válvulas sigmoideas, o bien por aumento en las resistencias periféricas, como ocurre en la hipertensión sistémica y pulmonar.

En la edad pediátrica, las alteraciones estructurales cardiovasculares son la causa más frecuente de insuficiencia cardíaca; algunas se pueden manifestar desde la etapa fetal, pero es en el primer año de vida cuando la gran mayoría de los casos se hace aparente.[7-9]

El niño con insuficiencia cardíaca necesita más aporte de oxígeno y mayor presión de llenado ventricular para mantener un gasto cardíaco óptimo. Los mecanismos que utiliza el sistema cardiovascular para compensar el exceso de trabajo cardíaco incluyen el aumento del volumen circulante, de glóbulos rojos, del gasto por latido y de la frecuencia cardíaca, así como hipertrofia y dilatación de las cavidades cardíacas. Sin embargo, el crecimiento del corazón no es suficiente para dar una respuesta adecuada al incremento de la precarga o presión de llenado.[10]

En la insuficiencia cardíaca existen otros aspectos a considerar, entre los que destacan el transporte de oxígeno, las alteraciones bioquímicas y los mecanismos de adaptación de la función cardíaca. Durante la falla cardíaca se reduce en forma significativa la liberación de oxígeno a los tejidos, fundamentalmente por una disminución del gasto cardíaco. En la edad pediátrica, como consecuencia de un gasto cardíaco elevado en reposo, la adaptación a una sobrecarga volumétrica es limitada. Tanto la dilatación como la hipertrofia ventricular son mecanismos importantes de compensación para mantener un gasto cardíaco adecuado. El aumento en el volumen diastólico final del ventrículo permite incrementar su gasto por latido, independientemente de la reducción en el acortamiento de la fibra cardíaca; sin embargo, el hecho de mantener una presión sistólica adecuada en una cámara dilatada implica un crecimiento de la tensión de la pared y consecuentemente un mayor consumo de oxígeno (**Figuras 50.1 y 50.2**).

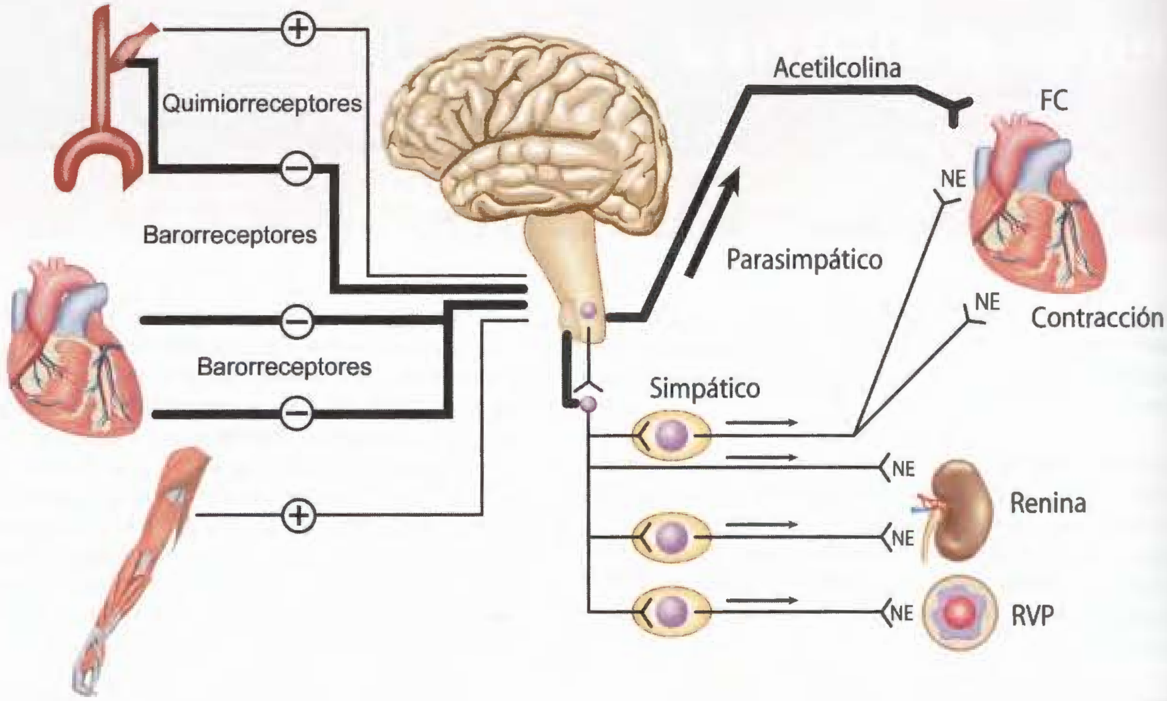


Figura 50.1. Sistema nervioso simpático y parasimpático en el paciente normal. Abreviaciones: FC - Frecuencia cardíaca. NE - Norepinefrina. RVP - Resistencias vasculares periféricas. Modificado de Floras JS. J Am Coll Cardiol 1991; 22:72.

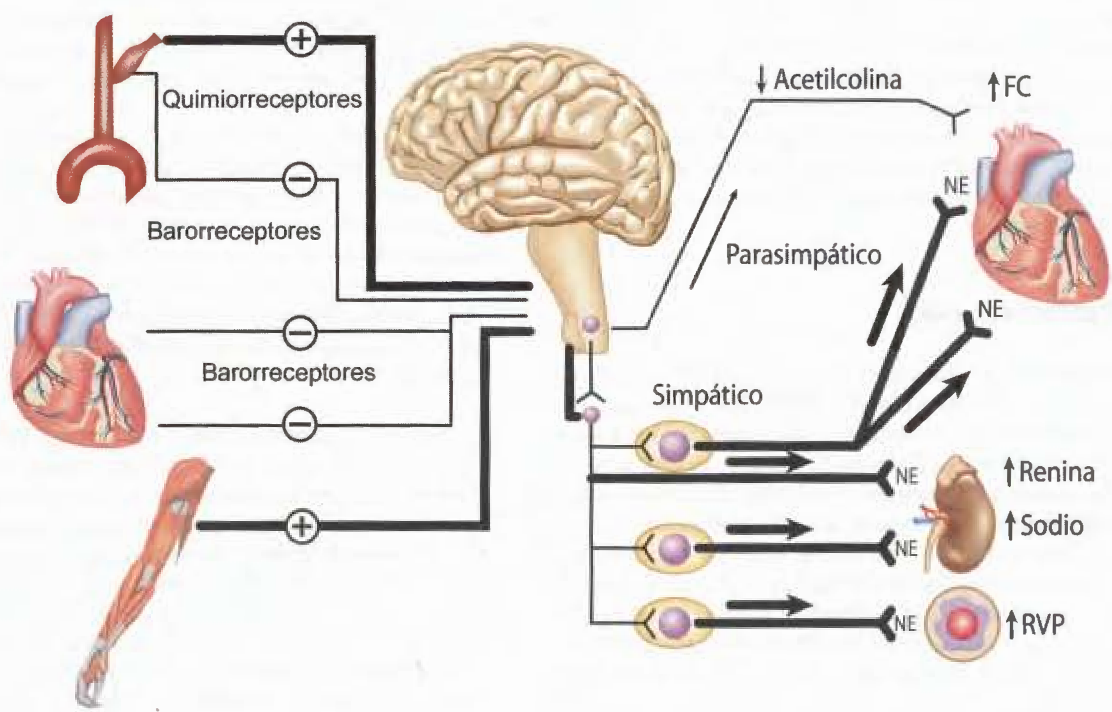


Figura 50.2. Sistema nervioso simpático y parasimpático en el paciente en insuficiencia cardíaca. Abreviaciones: FC - Frecuencia cardíaca. NE - Norepinefrina. RVP - Resistencias vasculares periféricas. Modificado de Floras JS. J Am Coll Cardiol 1991; 22:72.

Cuadro 50.1. Causas de insuficiencia cardíaca en el recién nacido y lactante.

Primer día de vida
• Alteraciones en la función miocárdica
• Miocardiopatía hipóxica-isquémica • Sepsis • Trastornos metabólicos (hipoglicemia- hipocalcemia)
• Alteraciones hematológicas
• Síndrome anémico • Policitemia
• Alteraciones estructurales
• Fístulas arteriovenosas • Hipertensión pulmonar persistente del RN
• Alteraciones en el ritmo o conducción cardíaca
• Taquicardia supraventricular paroxística • Bloqueo AV completo
Primera semana de vida
• Alteraciones estructurales
• Cortocircuito a nivel aórtico   • Persistencia del conducto arterioso   • Ventana aortopulmonar   • Tronco arterioso común • Cortocircuito a nivel ventricular   • Comunicación interventricular   • Defecto de la tabicación AV   • Cardiopatías con fisiología univentricular   • Lesiones obstructivas izquierdas • Cortocircuito a nivel atrial   • Conexión anómala total de venas pulmonares • Nacimiento anómalo de la coronaria izquierda de la a. pulmonar
• Hipoxia crónica
• Displasia broncopulmonar • Obstrucción de vías aéreas superiores • Hipoventilación por alteraciones del SNC
• Alteraciones en la función miocárdica
• Cardiomiopatías • Fibroelastosis endomiocárdica • Miocarditis • Enfermedad de Kawasaki
• Alteraciones endócrinas
• Hipotiroidismo
Modificado de Artman M, Graham TP. Am Heart J 1982; 103: 1040.

La hipertrofia ventricular, como respuesta a una carga impuesta al ventrículo, es otro mecanismo compensador para mantener el gasto adecuado. Esta respuesta varía de acuerdo a la sobrecarga impuesta al ventrículo. Con la hipertrofia ventricular, tanto el endocardio como el miocardio ventricular sufren isquemia debido a que el número de capilares que suplen las fibras hipertrofiadas no es suficiente para un aporte adecuado de oxígeno.

Otro mecanismo compensador importante a considerar es el renal: debido a la reducción del flujo renal, existe retención de agua y sodio en un intento por mantener el volumen intravascular y la perfusión renal. La retención de sodio en el túbulo distal y los colectores se debe a la acción de la aldosterona, en respuesta al aumento de la angiotensina II circulante. Este potente vasoconstrictor actúa como el estímulo más importante para la liberación de aldosterona de la glándula adrenal.

El péptido natriurético tiene un papel importante en mantener el volumen y presión arterial adecuado; este péptido se eleva en la insuficiencia cardíaca en la edad pediátrica y es liberado cuando se distienden las aurículas. Su nivel tiene una relación estrecha con el incremento del flujo pulmonar, con la presión atrial izquierda y con la presión arterial pulmonar. Su liberación produce una variedad de efectos, como son el aumento de la diuresis y la vasodilatación, e interactúa con otros reguladores del volumen circulante como la renina, la angiotensina y la vasopresina.[11]

DIAGNÓSTICO

Dado que la etiología y la presentación clínica en la edad pediátrica varían en los diversos grupos etarios, es conveniente separarlos para un mejor abordaje diagnóstico (**Cuadro 50.1**). Las causas que ocasionan falla cardíaca en los primeros días de vida incluyen asfixia, miocarditis, bradiarritmias o taquiarritmias, malformaciones cardíacas asociadas con insuficiencia pulmonar o tricuspídea importantes, alteraciones metabólicas (hipocalcemia, hipoglicemia), sepsis, anemia o policitemia. De las cardiopatías congénitas con disminución del gasto cardíaco e hipoxia destacan: conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva, transposición de grandes arterias con comunicación interatrial restrictiva y síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico con comunicación interatrial restrictiva. La presencia de soplo en el área cardíaca en el período neonatal en general es secundaria a regurgitación de la válvula atrioventricular, ya sea por hipertensión pulmonar o por obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho. La presencia de soplo sistólico-diastólico en el borde paraesternal puede sugerir la presencia de síndrome de válvula pulmonar ausente. La falla izquierda ocasiona congestión venosa pulmonar que en el recién nacido se manifiesta por polipnea ($\geq$ 60 min), disnea, tiraje intercostal, subcostal o supraesternal, quejido y aleteo nasal. En cuanto a la falla derecha, se manifiesta más por hepatomegalia que por edema periférico o ingurgitación yugular. La taquicardia sinusal de más de 150 latidos por minuto persistente habla de un mecanismo compensatorio por disminución del volumen latido, frecuencias $\geq$ 220 por minuto sugieren una taquicardia supraventricular paroxística y con frecuencias menores de 60 por minuto es obligado descartar trastornos en la conducción AV. En base a lo anterior, es necesario realizar un electrocardiograma para distinguir entre taquicardia sinusal y supraventricular paroxística, así como para demostrar alteraciones en la conducción. Complejos QRS de bajo voltaje $\leq$ 5 mm en derivaciones estándar o en V_5-V_6 con onda T negativa apoyan la posibilidad de miocarditis. También es necesario realizar radiografía de tórax, ya que además de determinar el grado de la cardiomegalia, nos dará información sobre la presencia de congestión pulmonar

e hipertensión venocapilar. Es primordial llevar a cabo biometría hemática y medir glucosa y calcio sérico; en pacientes asfícticos se deben cuantificar enzimas cardíacas, principalmente troponina I. Se sugiere la realización de cultivos ante la sospecha de proceso infeccioso y ecocardiograma para descartar alteraciones estructurales y para determinar el estatus funcional cardíaco.

En la primera semana de vida, las cardiopatías congénitas que producen manifestaciones de falla cardíaca son las que dependen de la permeabilidad del conducto arterioso para sostener la circulación sistémica o la pulmonar. En el primer grupo destacan el ventrículo izquierdo hipoplásico, estenosis aórtica crítica, coartación aórtica severa o interrupción del arco aórtico; todas ellas pueden condicionar falla cardíaca grave o choque cardiogénico que puede confundirse con un estado de sepsis neonatal. A la exploración física resulta primordial evaluar los pulsos en miembros superiores e inferiores así como determinar la saturación por oximetría de pulso. La presencia de cardiomegalia en la radiografía de tórax permite apoyar la existencia de una cardiopatía congénita con una gran sensibilidad y especificidad. De las cardiopatías que requieren del conducto arterioso para mantener el flujo pulmonar, se pueden mencionar la estenosis pulmonar crítica y la atresia pulmonar con *septum* intacto. Estas cardiopatías dan manifestaciones de falla cardíaca derecha y cianosis progresiva, y a la auscultación un segundo ruido único y presencia de soplo sistólico por regurgitación tricuspídea.

En ocasiones la permeabilidad del conducto arterioso no es necesaria para mantener la circulación sistémica ni la pulmonar, sino es el causante directo de la congestión pulmonar; esta situación se observa en recién nacidos prematuros, especialmente con peso menor de 1.8 kg. En la exploración física se puede auscultar soplo sistólico o continuo en foco pulmonar o infraclavicular izquierdo, palpar pulsos amplios, encontrar presión arterial diferencial amplia y por radiología observar cardiomegalia, así como congestión pulmonar.

En los neonatos, la insuficiencia cardíaca interfiere en la respiración, la alimentación y la defecación, así como en el sueño. Son niños irritables con una alimentación laboriosa que se lleva a cabo durante tiempos prolongados y asociado con sudoración profusa. Se les puede observar a la exploración física pálidos, taquipneicos y con llenado capilar lento. La determinación de la presión arterial en ambos brazos y alguna de las piernas puede apoyar el diagnóstico de coartación aórtica o lesiones obstructivas izquierdas, y también se debe realizar oximetría de pulso en extremidades y encontrar saturaciones diferentes y cianosis diferencial; esto permitirá pensar en diagnósticos como interrupción del arco aórtico o transposición de grandes arterias asociada a coartación aórtica.

En los lactantes menores, las cardiopatías que se manifiestan con insuficiencia cardíaca son secundarias a cortocircuito significativo de izquierda a derecha, a nivel del septum interventricular o de aorta, una vez que ocurre el descenso de las resistencias vasculares pulmonares. Otras cardiopatías que se pueden expresar de esta forma son el nacimiento anómalo de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés), la coartación aórtica y entidades como la fibroelastosis endomiocárdica, la enfermedad de Pompe y miocarditis. También las alteraciones endocrinas como el hipertiroidismo o el hipotiroidismo y la insuficiencia suprarrenal pueden ocasionar falla cardíaca. Debemos recordar a la enfermedad de Kawasaki, que se ha convertido en la cardiopatía adquirida más frecuente en edad pediátrica y que ocasiona insuficiencia cardíaca por inflamación o infarto miocárdico.

En preescolares, escolares y adolescentes, la falla cardíaca es por padecimientos adquiridos, cardiopatías congénitas no tratadas o en pacientes ya operados con defectos residuales. Existen algunas cardiopatías con poca expresión en edades tempranas, como la comunicación interatrial o la anomalía de Ebstein. Otra cardiopatía que se puede expresar en este grupo etario es la transposición corregida de grandes vasos, ya sea por mala función del ventrículo sistémico asociado a insuficiencia tricuspídea o por trastornos de la conducción atrioventricular.

Cuadro 50.2. Puntuación de Ross.

Insuficiencia cardíaca en lactantes			
Puntos	**0**	**1**	**2**
Onzas por toma	≥ 3.5	2.5-3.5	≤ 2.5
Tiempo de toma	≤ 40 min	≥ 40 min	
Frec. resp.	≤ 50 min	50-60 min	≥ 60 min
Patrón respiratorio	Normal	Anormal	
Perfusión periférica	Normal	Disminuida	
Tercer ruido, retumbo diastólico	Ausente	Presente	
Borde hepático	≤ 2 cm	2-3 cm	≥ 4 cm
Sin insuficiencia cardíaca: 0-2 puntos; leve: 3-6 puntos; moderada: 7-9 puntos; severa: 10-12 puntos.			

Cuadro 50.3. Insuficiencia cardíaca.

Clasificación de Ross	
Clase I	Sin limitaciones o síntomas
Clase II	Taquipnea o diaforesis leve con la alimentación en lactantes Disnea al esfuerzo en niños mayores
Clase III	Taquipnea severa, diaforesis profusa con la alimentación o el esfuerzo Pausas frecuentes en las tomas de biberón Pobre crecimiento ponderal
Clase IV	Taquipnea, retracciones y diaforesis en reposo

Cuadro 50.4. Tratamiento de la insuficiencia cardíaca.

Medidas generales
• Oxígeno suplementario • Apoyo nutricional • Tratamiento de procesos infecciosos intercurrentes • Corrección de trastornos metabólicos (hipocalcemia, hipoglucemia, hipokalemia) • Mantener niveles adecuados de hemoglobina • Soporte ventilatorio
Fármacos
• Inotrópicos   • Digitálicos   • Catecolaminas   • Inhibidores de fosfodiesterasa   • Sensibilizadores de calcio • Precarga   • Diuréticos   • Vasodilatadores • Poscarga   • Vasodilatadores • Cronotrópicos   • Isoproterenol   • Dobutamina   • Beta-bloqueadores • Manipulación del conducto arterioso   • Cierre: indometacina, ibuprofeno   • Apertura: prostaglandinas E_1
Soporte no farmacológico
• Dispositivos de soporte circulatorio   • Balón de contrapulsación   • Asistencia ventricular   • ECMO • Diálisis-hemofiltración • Cardioversión • Marcapaso-resincronización
Cateterismo intervencionista
• Valvuloplastia   • Estenosis pulmonar   • Estenosis aórtica   • Coartación aórtica • Cierre de cortocircuitos   • PCA   • CIA   • CIV   • Fístulas arteriovenosas • Incrementar cortocircuito   • Atrioseptostomía   • Colocación de stent en conducto arterioso
Cirugía
• Paliativas • Correctivas
Otros
• Antagonistas de los receptores de endotelina • Inhibidores del factor de necrosis tumoral • Inhibidores de endopéptidos • Antagonistas vasopresina • Esteroides • Gammaglobulina
Modificado de Artman M, Graham TP. Am Heart J 1982; 103: 1040.

En ocasiones el desarrollo de endocarditis puede hacer evidente defectos cardíacos congénitos sin o con poca repercusión hemodinámica como la aorta bivalva (que por cierto constituye la malformación congénita cardíaca más frecuente), comunicaciones interventriculares pequeñas o conductos arteriosos silentes, y ocasionar insuficiencia cardíaca.

Al momento de realizar la historia clínica se debe interrogar sobre cambios en la capacidad física o de juego y la presencia de disnea y ortopnea. El aumento de peso en un corto período puede ser ocasionado por edema y acompañarse de distensión abdominal por congestión hepática y ascitis. El edema en extremidades no es habitual, pero puede ser referido edema periorbital matutino. La pérdida de peso puede ser expresión de edema intestinal y trastornos en el vaciamiento gástrico. A la exploración física se puede encontrar taquipnea, taquicardia, precordio hiperdinámico, hepatomegalia y extremidades frías con llenado capilar lento. La ingurgitación yugular es un signo de utilidad en los niños grandes y los adolescentes; no así en los recién nacidos y lactantes, que tienen un cuello corto. La auscultación en el área cardíaca dependerá de la patología subyacente, pero se puede escuchar un tercer y cuarto ruido. Nunca se debe dejar de hacer una palpación meticulosa de pulsos en extremidades superiores e inferiores, lo que puede permitir diagnosticar patologías como la coartación de la aorta y la enfermedad de Takayasu.

Los exámenes de laboratorio y gabinete a realizar son similares a los de niños pequeños, y deben incluir electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma. Es reconocida la utilidad del péptido natriurético como marcador de la disfunción ventricular y la insuficiencia cardíaca en adultos; a su vez, en los pacientes pediátricos está tomando un lugar como un biomarcador que permite guiar el tratamiento de la insuficiencia cardíaca. El péptido natriurético de tipo B (BNP) es almacenado en la forma de pro-BNP y es excretado como respuesta al aumento de la presión y/o el volumen ventricular, y se divide en dos moléculas en el momento de su excreción, las cuales son medibles por medio de radioinmunoanálisis. Diversos estudios han confirmado la relación entre los valores del BNP y la evolución de los niños en la insuficiencia cardíaca: valores de > 300 pg/m están relacionados con un incremento en el riesgo de muerte, hospitalización o necesidad de trasplante cardíaco, lo cual indica que puede ser un biomarcador para predecir la respuesta al tratamiento o el pronóstico del niño en insuficiencia cardíaca. También está por definirse su utilidad como predictor de la evolución postoperatoria de la cirugía cardíaca, ya que se ha encontrado que, a niveles séricos más altos, son mayores las complicaciones postoperatorias.[12,13]

Se ha buscado establecer clasificaciones o puntajes que permitan de una manera objetiva demostrar respuesta al tratamiento o comparar a los pacientes. La más conocida sin duda es la establecida por la Asociación del Corazón de Nueva York (NYHA), que divide la insuficiencia cardíaca en cuatro grados o estadios en base a la capacidad para llevar a cabo las actividades cotidianas, y si bien esta clasificación es piedra angular para evaluar la evolución clínica del paciente adulto y se puede utilizar en adolescentes, no es útil en el paciente recién nacido, lactante o aún en edad preescolar. Motivado por lo anterior, Ross y colaboradores, en 1992, diseñaron otro sistema de clasificación que agregó otras variables como frecuencia y patrón respiratorio, cantidad y duración de la alimentación, he-

patomegalia y galope (Cuadro 50.2). Posteriormente realizó una clasificación similar o paralela a la de la NYHA, pero adaptada a la edad pediátrica y correlacionada con niveles plasmáticos de norepinefrina (Cuadro 50.3).[14,15]

TRATAMIENTO

El manejo tiene como objetivos establecer un aporte óptimo de nutrientes, disminuir el consumo de energía y corregir los trastornos metabólicos. También es primordial mantener una adecuada oxemia de los tejidos y, de ser necesario, iniciar asistencia mecánica ventilatoria, así como brindar un tratamiento eficaz de los procesos infecciosos intercurrentes que puedan condicionar descompensación de la función contráctil del corazón. La dieta debe proporcionar un aporte calórico suficiente para la edad y el peso. Las cardiopatías que condicionan insuficiencia cardíaca pueden condicionar desnutrición, por lo que muchas veces es necesario incrementar el aporte calórico sin aumentar en forma significativa el volumen.[16]

Con base en la severidad y etiología de la insuficiencia cardíaca se encamina el tratamiento, que incluye tanto medidas generales como fármacos, soporte no farmacológico, cateterismo intervencionista o cirugía (Cuadro 50.4).

El manejo farmacológico está dirigido a modificar la precarga o poscarga y cambiar el cronotropismo e inotropismo. Los distintos agentes inotrópicos pueden producir diferentes efectos en la población pediátrica y resulta esencial tener un entendimiento profundo acerca de su función en los niños. La *dopamina* causa una estimulación dosis-dependiente de los receptores dopa, α y β_1. En dosis bajas (1-3 µg/kg/min) estimula los receptores dopaminérgicos e induce relajación de la vasculatura cerebral, renal, coronaria, mesentérica y pulmonar, sin afectar las resistencias vasculares sistémicas. En dosis de 5-10 µg/kg/min actúa en los receptores β_1 e indirectamente libera noradrenalina de las terminaciones nerviosas, provocando mejoría en la contractilidad y la frecuencia cardíaca. En dosis elevadas, es decir mayores de 10 µg/kg/min, estimula los receptores α_1 produciendo aumento de las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares, frecuencia cardíaca y presión arterial sistémica. En los niños pretérmino puede ser necesario el uso de dosis mayores de 10 µg/kg/min para mejorar la tensión arterial por la inmadurez del miocardio. La infusión de dopamina puede ocasionar necrosis tisular por la extravasación del medicamento, por lo que debe ser suministrada a través de catéteres centrales.[17]

La *dobutamina* es un agente vasoactivo que tiene efectos primariamente en los receptores β_1 y β_2 y que aumenta el volumen latido incrementando la fuerza de contracción ventricular y ocasionando vasodilatación periférica. En neonatos pueden predominar los efectos β_2 causando una leve vasodilatación y, por ende, hipotensión. Los efectos inotrópicos son reducidos en animales inmaduros, como resultado de un menor número de receptores y por los altos niveles de catecolaminas circulantes, por lo que los prematuros con hipotensión pueden ser tratados con mayor efectividad con dopamina o adrenalina. Los efectos secundarios de la dobutamina incluyen la taquicardia debido a su similitud estructural con el isoproterenol. Su dosis inicial va de 5 a 10 µg/kg/min y se administra según la respuesta. A diferencia de la dopamina, puede ser administrada por vía periférica mientras se logra un acceso venoso central en el paciente.

La *adrenalina* es una catecolamina endógena potente, cuya infusión resulta en una estimulación dosis-dependiente de los receptores α_1, β_1 y β_2. La adrenalina indicada en dosis de 0.2 a 0.3 µg/kg/min da como resultado primario una estimulación de receptores β que ocasiona vasodilatación y aumenta la fuerza de contracción y el gasto cardíaco. Dosis mayores producen un efecto predominante α con vasoconstricción periférica significativa. La combinación de sus efectos adrenérgicos potentes hace que no sea considerada el medicamento de primera línea en el paciente con disfunción ventricular izquierda; sin embargo, es muy útil si la disfunción permanece refractaria al uso de otros inotrópicos. La dosis va de 0.01-0.5 µg/kg/min, ajustando la dosis según los efectos alcanzados.

La *noradrenalina*, un precursor de la adrenalina, es un agente potente que actúa primariamente en los receptores α, causando un incremento significativo en la resistencia vascular sistémica. No se indica como agente único en los estados de disfunción miocárdica grave, en los que se administra en combinación con otros inotrópicos como la dopamina y la dobutamina en situaciones de choque séptico o choque cardiogénico asociado con hipotensión persistente y baja resistencia vascular sistémica.

El *isoproterenol* es un fármaco muy útil cuando se requiere reducir simultáneamente tanto la precarga como la poscarga. Su indicación principal es en la bradicardia persistente o el bloqueo atrioventricular y en pacientes con trasplante cardíaco. Ayuda a mantener la frecuencia cardíaca y el inotropismo posterior a cirugía cardíaca que conduzca a disfunción miocárdica del ventrículo derecho. Se maneja a dosis de 0.05 a 2 µg/kg/min. Dentro de sus efectos secundarios destacan las taquiarritmias y la cefalea.

La contractilidad se puede incrementar con diversos medicamentos; sin embargo, en la edad pediátrica un medicamento de gran utilidad sigue siendo la *digoxina*, por su tolerancia, rápida acción y eliminación. El primer uso clínico del medicamento fue hecho en 1776 por Withering, quien la utilizó en pacientes con hidropesía y latido cardíaco irregular. La digoxina bloquea la bomba Na-K a nivel de células miocárdicas, provocando aumento en la concentración intracelular de sodio, lo que limita la salida de calcio, incrementa su concentración y por consiguiente mejora la eficacia de la contracción. Sus efectos más importantes son el inotrópico y el cronotrópico, lo que permite explicar el aumento del gasto cardíaco y la disminución de la presión de llenado, el tamaño del corazón y la presión venosa y capilar.[18]

Las dosis que se recomiendan en la actualidad son más bajas que las que se utilizaban hace algunos años, ya que se ha comprobado que en esas dosis tienen excelente acción terapéutica y se evitan las posibilidades de intoxicación. Se les debe suministrar dosis de impregnación a todos los pacientes en insuficiencia cardíaca, ya que al proporcionar sólo dosis de mantenimiento se logra tener niveles terapéuticos hasta días después de haberse iniciado su administración, salvo que se agregue en forma simultánea algún inotrópico, llámese dopamina, dobutamina o adrenalina por vía endovenosa, situación en la cual se puede prescindir de las dosis de impregnación. Puede utilizarse por vía oral o intravenosa; administrada por vía oral, tiene un pico en plasma 2 o 3 horas después de su

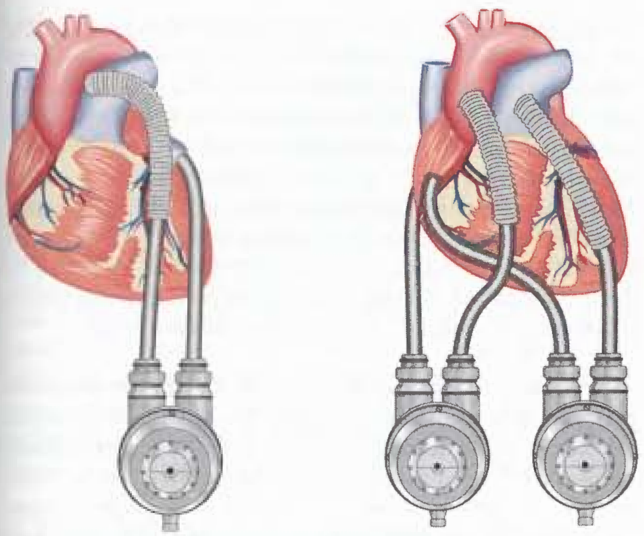


Figura 50.3. Dispositivo de asistencia ventricular *Thoratec* para apoyo ventricular izquierdo y biventricular.

administración, con efecto máximo entre las 4 y 6 horas. Se absorbe del 55 al 85%, y la absorción del elixir es mayor a la de las tabletas. Por vía intravenosa, el pico en plasma lo tiene entre los 5 y 30 min, con efecto máximo de entre 1.5 y 3 horas. Se distribuye en la mayoría de los tejidos del cuerpo; la concentración en miocardio es de 15 a 30 veces mayor que en el plasma; en músculo esquelético, es la mitad de la concentración miocárdica. Se elimina por riñón filtrada en los glomérulos y secretada por los túbulos, pero tiene la capacidad de ser reabsorbida por los túbulos cuando se reduce el flujo renal, por lo que debe reducirse la dosis cuando exista insuficiencia renal y hepática y en miocarditis. Debe evitarse que haya hipopotasemia, ya que esto incrementa su absorción y, por lo tanto, las posibilidades de intoxicación.

El nivel sérico terapéutico de la digoxina debe estar entre 1.5 y 2.5 nanogramos. Por encima de estos niveles, su administración debe ser interrumpida y se procede al rastreo del fármaco en la sangre en los días subsecuentes hasta alcanzar niveles plasmáticos en rangos terapéuticos. La muestra para determinar en forma adecuada un nivel sérico debe tomarse a las 48 horas de haberse impregnado y en el quinto día de mantenimiento, debiéndose tomar la muestra en forma ideal 30 min a 1 hora antes de la siguiente dosis.

La intoxicación digitálica a nivel cardíaco se manifiesta por anormalidades en el ritmo cardíaco y trastornos de la conducción atrioventricular. A dosis terapéuticas puede disminuir la amplitud de la onda T, acortar el intervalo QT y prolongar el PR; a dosis mayores ocasiona alteraciones en la conducción AV de diversos grados. En cuanto a las alteraciones en el ritmo, puede presentarse taquicardia de la unión, extrasístoles ventriculares con bigeminismo, trigeminismo y taquicardia, o fibrilación ventricular.

Los efectos gastrointestinales como hiporexia, náusea y vómito son las manifestaciones más tempranas de sobredosis digitálica; posteriormente vienen diarrea y dolor abdominal. Entre los efectos neurológicos destacan dolor de cabeza, fatiga, mareo y neuralgia facial que simula ser del trigémino; también se reporta lumbalgia y parestesias. Otros síntomas neurológicos también referidos incluyen desorientación, afasia, algunas veces delirio y alucinaciones, rara vez convulsiones. A nivel ocular puede haber visión borrosa, cromatopsia de los colores amarillo y verde principalmente, ambliopía, diplopía, escotomas y neuritis retrobulbar. En piel puede haber urticaria. En la biometría hemática puede encontrarse eosinofilia marcada y en hombres puede desarrollarse ginecomastia.

El tratamiento, además de suprimir de inmediato la administración del fármaco, busca mantener niveles séricos normales de potasio. Las arritmias ventriculares, cuando son significativas, se suprimen o disminuyen con medicamentos como la difenilhidantoína y la lidocaína. La hipomagnasemia también incrementa la sensibilidad a la digoxina, por lo que, entre las otras medidas mencionadas, se debe proceder a corregir su déficit mediante la administración de sulfato de magnesio. Cuando la manifestación es de bradicardia sinusal severa o bloqueo atrioventricular de segundo o tercer grado, puede utilizarse atropina y, en caso necesario, colocar un marcapaso temporal. La eficacia del uso de anticuerpos antidigoxina está bien establecida y debe tenerse presente en casos de intoxicación severa. La llamada *diálisis enteral* con la administración de carbón activado mediante sonda orogástrica permite que este antídoto universal se una a la molécula de digoxina e impida que se siga absorbiendo.

Entre los inotrópicos no simpaticomiméticos destacan los inhibidores de la fosfodiesterasa tipo III, que producen incremento del AMP cíclico intracelular y como consecuencia elevación de los niveles de calcio intracelular, acción inotrópica positiva y vasodilatación. Los efectos inotrópicos son independientes de los receptores α y β adrenérgicos. De los inhibidores de fosfodiesterasa, la milrinona es con la cual se cuenta con mayor experiencia en niños. Su uso en neonatos y niños postoperados de corazón con falla cardíaca, hipertensión pulmonar y sistémica ha sido de gran utilidad, ya que incrementa el gasto cardíaco y disminuye las resistencias pulmonares y sistémicas sin alteración en el consumo de oxígeno miocárdico; también provoca disminución de la presión diastólica del ventrículo izquierdo sin cambios sustanciales en la frecuencia cardíaca. Las dosis recomendadas van de 0.3 a 1 μg/kg/min. Dentro de sus efectos secundarios destacan las arritmias, que en pacientes adultos se han reportado hasta en un 12% de los casos y son del tipo de las extrasístoles ventriculares, taquicardia y fibrilación ventricular. El fármaco acorta el tiempo de conducción a nivel del nódulo atrioventricular, lo que puede explicar la posibilidad de aumentar la respuesta ventricular en presencia de flúter o fibrilación auricular. Otros efectos referidos son la trombocitopenia, con una incidencia reportada del 0.4%; hipotensión, que se puede contrarrestar con el uso simultáneo de alguna amina simpaticomimética; cefalea, hipocalemia y temblores. Existen reportes aislados de broncoespasmo y alteración de las pruebas de función hepática.[19]

Existe un nuevo grupo farmacológico de inotrópicos denominado *sensibilizadores al calcio*, entre los cuales destaca el levosimendán. Su mecanismo de acción se produce al mejorar la contractilidad miocárdica por sensibilizar el calcio a la troponina C y por vasodilatación arterial y venosa mediante la activación de los canales del potasio sensibles al adenosín-trifosfato (ATP) de la fibra muscular lisa vascular. Se administra a dosis de 0.1 a 0.6 μg/kg/min durante un período de 24 a 72 horas; tiene un metabolito activo

denominado OR-1896, que provoca que el efecto hemodinámico del levosimendán sea sostenido y puede persistir por una semana tras una única administración intravenosa. Su uso en pediatría es cada vez mayor, sobre todo en el síndrome de bajo gasto cardíaco postoperatorio, en la insuficiencia cardíaca aguda y en cardiópatas con función miocárdica comprometida e hipertensión pulmonar.[20-22]

En los pacientes con disfunción ventricular izquierda, ésta se puede compensar reduciendo la resistencia que se opone a la eyección ventricular. Los agentes más útiles para la reducción de la poscarga son: nitroprusiato de sodio, nitroglicerina e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (captopril, enalapril).

El *nitroprusiato de sodio* es un vasodilatador potente que relaja el músculo liso tanto a nivel venoso como arterial; su vida media es extremadamente corta y su dosis va de 1-10 μg/kg/min. Produce iones de cianuro, que son reducidos en el hígado a tiocinato por la enzima rhodonasa y se excreta por la orina con una vida media de 3 a 4 días. Después de una administración prolongada o en pacientes cardiópatas con falla hepática, renal, o de ambos tipos, puede producirse intoxicación por tiocinatos, provocando psicosis tóxica aguda o bien intoxicación por cianuro que ocasiona hipoxia tisular con acidosis metabólica. Su principal indicación es en pacientes con hipertensión arterial sistémica grave posterior a cirugías de coartectomía o de reparación del arco aórtico o del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Está indicada para mejorar el gasto cardíaco en niños con disfunción miocárdica secundaria a falla izquierda posquirúrgica o en insuficiencia aórtica o mitral.

El efecto principal de la *nitroglicerina* es el incremento de la capacitancia venosa con mínimos cambios en la vasculatura arterial. Se utiliza en niños que han sido sometidos a corrección quirúrgica de cortocircuitos de izquierda a derecha o que fueron sometidos a alguna variante de corrección univentricular como coadyuvante en el tratamiento de la falla cardíaca y la hipertensión pulmonar. En pacientes con hipertensión pulmonar con elevación de endotelina-1, aquélla puede ser contrarrestada con la administración de nitroglicerina. También se utiliza para mejorar el flujo coronario en los postoperados de cirugía de Jatene y para la corrección anatómica de la transposición de grandes vasos, ya que se puede producir espasmo de las coronarias secundario a su manipulación durante su reimplante. Su dosis depende de la respuesta obtenida y va de 0.5 a 10 μg/kg/min; se utilizan dosis menores para mejorar el flujo coronario y dosis altas en los pacientes con hipertensión pulmonar.

El conocimiento de la importancia de los factores neurohormonales en la fisiopatología de la insuficiencia cardíaca ha estimulado la aparición de nuevas opciones terapéuticas. Los fármacos más empleados son: inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina, antagonistas de la aldosterona, beta-bloqueadores y péptidos natriuréticos.

La reducción de la poscarga sistémica crónica se logra con *inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina* como el captopril y el enalapril. La acción farmacológica de este grupo de medicamentos se logra tanto por la disminución de las resistencias vasculares sistémicas como por el aumento de la capacitancia venosa a consecuencia de su efecto venodilatador. Están indicados en pacientes con bajo gasto e incremento del llenado ventricular, así como en aquellos pacientes con cortocircuito de izquierda a derecha o con cardiomiopatía dilatada. El captopril se administra a dosis de 0.1 a 0.4 mg/kg/día en recién nacidos; 0.05 a 1 mg/kg/día en lactantes hasta un máximo de 6 mg/kg/día; en niños mayores y adolescentes de 6.25 a 25 mg/dosis. La utilización de este medicamento por tiempo prolongado puede ocasionar deficiencia de zinc, la que a su vez puede afectar la percepción gustativa, por lo que está indicado el uso de suplementos de zinc. El enalapril se utiliza a dosis de 0.1 mg/kg/día dividido en una o dos dosis en recién nacidos y lactantes y en dosis de 5 a 20 mg/día en adolescentes.[23]

En ciertos pacientes es necesario disminuir el cronotropismo para mejorar el gasto cardíaco, destacando los fármacos *beta-bloqueadores*, que tienen indicación en pacientes con insuficiencia cardíaca crónica una vez que se ha logrado la estabilización hemodinámica. El mecanismo exacto de acción en la insuficiencia cardíaca aún no ha sido definido, aunque el concepto aceptado es la prevención o la regresión de la disfunción miocárdica secundaria a la activación crónica y constante simpática, específicamente de la norepinefrina, que ocasiona mayor presión ventricular, reflejo de la vasoconstricción periférica, hipertrofia cardíaca y vasoconstricción coronaria que puede conducir a isquemia, mayor riesgo de arritmias y aumento de la muerte celular programada.[24-26]

Un principio general para el uso de β-bloqueadores en pacientes en falla cardíaca consiste en iniciarlos a dosis bajas, aproximadamente el 20% de las dosis habituales, y de manera paulatina elevar la dosis en un lapso de 1 a 2 semanas con una vigilancia estrecha. En caso de bradicardia severa se deberá reducir la dosis, y las contraindicaciones para su utilización incluyen bradicardia severa, bloqueo AV de segundo y tercer grado, descompensación hemodinámica y asma. Como efectos secundarios extracardíacos referidos encontramos depresión, fenómeno de Raynaud, hipoglucemia y broncoespasmo.

El beta-bloqueador más utilizado es el *propranolol*, el cual tiene una similar afinidad por los receptores β_1 y β_2. Ha sido empleado en múltiples condiciones clínicas, dentro de las que destacan las taquiarritmias, tetralogía de Fallot, cardiomiopatía hipertrófica e hipertensión sistémica. La experiencia en niños es limitada, aunque se ha visto un efecto benéfico, mejor que el que proporciona el captopril a dosis bajas en pacientes pediátricos con insuficiencia cardíaca congestiva secundaria a cardiopatías congénitas con cortocircuito de izquierda a derecha, reflejado en una disminución de la frecuencia respiratoria y cardíaca, así como por incremento ponderal. También ha sido usado el *metoprolol* en pacientes en falla cardíaca con disfunción ventricular izquierda a dosis iniciales de 0.1 a 0.2 mg/kg/dosis dos veces al día con incremento paulatino hasta alcanzar dosis de 1 mg/kg/día, y el *esmolol*, antagonista β_1 con una vida media de entre 4 y 6 minutos que produce disminución de la descarga del nodo sinusal y retraso en la conducción del nodo AV. Las indicaciones más frecuentes en la edad pediátrica son en el tratamiento de la taquicardia supraventricular, para el control de la hipertensión sistémica en niños postoperados de coartectomía y en el manejo de las crisis de hipoxia para contrarrestar el espasmo infundibular en los pacientes con tetralogía de Fallot.

Diversos investigadores han estudiado el beneficio del *carvedilol* en niños con falla cardíaca crónica y han observado mejoría con

respecto a la sintomatología y la función sistólica del ventrículo izquierdo. Se administra con dosis iniciales de 0.025 mg/kg/dosis dos veces al día hasta alcanzar 0.5 mg/kg/dosis. Se debe ser cuidadoso por las interacciones del medicamento con la digoxina, ya que este beta-bloqueador disminuye su depuración en forma significativa.

Se han publicado algunos estudios sobre el uso del *fenoldopam*, un agonista dopaminérgico D_1 que causa vasodilatación sistémica, mesentérica, coronaria y pulmonar, y a nivel renal aumenta la perfusión renal al también producir vasodilatación de arteriolas aferentes y eferentes además de incrementar la natriuresis. Ha sido utilizado en el postoperatorio de cirugía cardíaca en neonatos y niños a dosis que van de 0.01 a 0.05 μg/kg/min. Este fármaco aumenta el flujo mesentérico y, asociado a diuréticos, eleva de forma sustancial la diuresis, por lo que puede ser de utilidad en revertir la vasoconstricción provocada por la angiotensina II y la norepinefrina.[27,28]

En la insuficiencia cardíaca ocurren cambios hemodinámicos que son reflejo de una disminución del gasto cardíaco. A nivel renal, la disminución en la perfusión se compensa con la conservación de sodio y la retención de agua, situación que produce tanto congestión venosa pulmonar como sistémica. Con la disminución del flujo renal plasmático, la filtración glomerular es preservada por vasodilatación de las arteriolas aferentes por el péptido natriurético, prostaglandinas y óxido nítrico, y por vasoconstricción de las arteriolas eferentes por norepinefrina, vasopresina, endotelina y activación del sistema renina-angiotensina.[29]

Los *diuréticos* están indicados en cualquier forma de insuficiencia cardíaca; su acción consiste en incrementar la excreción de sodio, efecto que se complementa con el aumento de la perfusión renal al asociarlos con vasodilatadores e inotrópicos cardíacos. Los diuréticos actúan en diferentes sitios del nefrón; entre los que tienen su acción en el asa de Henle destacan furosemida, bumetadina y ácido etacrínico. Estos medicamentos interfieren en la absorción de agua libre por inhibición del transporte de sodio y cloro. La natriuresis resultante ocurre por incremento a nivel intrarrenal de la producción de prostaglandinas, que eleva la excreción de potasio por lo que requieren de la administración suplementaria de potasio o su asociación con diuréticos que eviten su eliminación. La dosis de furosemida va de 1 a 2 mg/kg por vía intravenosa o en infusión continua de 0.1 a 1 mg/kg/hr; por vía oral se utilizan dosis que oscilan de 1 a 5 mg/kg/día repartidos entre dos a cuatro tomas al día. Dentro de los efectos secundarios de los diuréticos, independientemente de las alteraciones electrolíticas, destacan la hipercalciuria, que puede condicionar nefrocalcinosis e hiperparatiroidismo, y la ototoxicidad, que puede presentarse en forma más frecuente cuando se usan de manera concurrente medicamentos como los aminoglucósidos, además de ocasionar vértigo, acúfenos y sordera neurosensorial reversible o irreversible.[30]

La *clorotiazida* y la *hidroclorotiazida* actúan a nivel del túbulo distal evitando la absorción de sodio, eliminan potasio y generan agua libre. Ambos diuréticos pueden ocasionar plaquetopenia y toxicidad hepática. La dosis de clorotiazida es de 20 a 40 mg/kg/día en una dosis o repartida en varias tomas. Para la hidroclorotiazida, la dosis utilizada va de 2 a 4 mg/kg/día en una o dos tomas por día.

Se puede emplear un diurético débil que disminuya sólo el 5% de la carga filtrada; el más utilizado es la *espironolactona*, que elimina sodio y es ahorrador de potasio al impedir que la aldosterona se una a receptores citoplasmáticos. La dosis oscila entre 1 y 3 mg/kg/día en una o dos tomas.

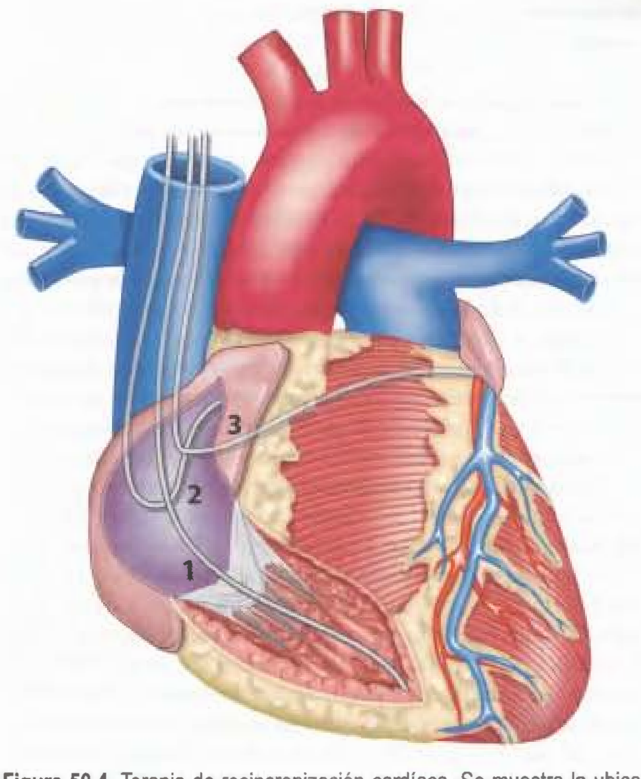


Figura 50.4. Terapia de resincronización cardíaca. Se muestra la ubicación de los electrodos: 1) ventricular, 2) atrial, 3) seno coronario.

En aquellos pacientes en los que la insuficiencia cardíaca no se logra compensar, principalmente en los posquirúrgicos de cirugía cardíaca, los dispositivos de soporte circulatorio mecánicos pueden ser una alternativa. Las formas de soporte mecánico disponibles son: 1) balón de contrapulsación intraaórtico, 2) dispositivos de asistencia ventricular y 3) oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO).[31-34]

El *balón de contrapulsación* es un catéter-balón que se coloca en la aorta descendente, usualmente a través de la arteria femoral. El balón se infla durante la diástole y mejora el estado hemodinámico al incrementar el flujo coronario y renal y disminuir la poscarga y el volumen diastólico final del ventrículo izquierdo. Tiene varias desventajas en la población pediátrica, ya que la mejoría hemodinámica alcanzada no es a menudo óptima a causa de la gran elasticidad de la pared aórtica propia de esta edad. El acceso vascular también es un problema para la inserción a causa del pequeño tamaño de las arterias femorales. Asimismo, la elevada frecuencia cardíaca en los niños interfiere con la sincronía del balón. Finalmente, existen reportes en los que se habla de oclusión de las arterias mesentérica, renal y femoral. Los diámetros de balón disponibles van de 6 a 12 mm; la selección del balón apropiado se estima para alcanzar entre un 40 a 60% del volumen latido normal. Durante la permanencia del catéter-balón se debe mantener, con la administración de heparina, un tiempo parcial de tromboplastina de entre 40 y 60 segundos e ir disminuyendo, en base a la evolución

del paciente, la frecuencia de inflado del balón de 1:1, 1:2 y 1:3 y proceder a su retiro.

La *oxigenación de membrana extracorpórea* (ECMO, por sus siglas en inglés) utiliza un cortocircuito venoarterial con un oxigenador de membrana. Este dispositivo permite tanto sustituir el intercambio a nivel pulmonar como mantener soporte hemodinámico. Los resultados han sido excelentes como tratamiento para la insuficiencia respiratoria neonatal, con sobrevida de más del 80% en grupos que incluyen neonatos con síndrome de aspiración de meconio, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, entre otras. La oxigenación de membrana extracorpórea se está utilizando con mayor frecuencia para proporcionar soporte para niños con disfunción cardiopulmonar severa después de cirugía para corrección o paliación de cardiopatía congénita; la sobrevida referida por muchos centros a nivel internacional excede el 50%. Los flujos que se manejan van de 80 a 150 mL/kg/min. Mediante ecocardiografía se evalúa la función ventricular, disminuyendo con base en ello los flujos hasta alcanzar uno con rango de entre 25 y 35 mL/kg/min y simultáneamente adecuando tanto el apoyo ventilatorio mecánico como las dosis de los inotrópicos. Los factores de riesgo referidos para mortalidad son: insuficiencia renal, la necesidad de una gran cantidad de hemoderivados, lesiones residuales en los pacientes postoperados de corazón, infecciones, así como necesidad de dosis elevadas de inotrópicos en el transcurso del apoyo con ECMO. Una de las desventajas más importante es la necesidad de niveles altos de anticoagulación, con el riesgo consecuente de sangrado, por lo que está en proceso de investigación el uso de circuitos cubiertos que eviten la necesidad de emplear heparina.

Se dispone de tres tipos de dispositivos de asistencia ventricular: 1) dispositivo de asistencia ventricular izquierdo, 2) dispositivo de asistencia ventricular derecho y 3) dispositivo de asistencia biventricular. El dispositivo ventricular izquierdo asiste la función del ventrículo izquierdo bombeando sangre desde el atrio izquierdo a la aorta; el dispositivo ha sido extremadamente útil en adultos con enfermedad cardíaca isquémica y disfunción ventricular izquierda. Sin embargo, en los niños es menos probable que ocurra la disfunción izquierda aislada sin alterar la función ventricular derecha y la función pulmonar (Figura 50.3).

De manera similar, el dispositivo de asistencia ventricular derecho bombea sangre del atrio derecho a la arteria pulmonar y se utiliza para disfunción ventricular derecha aislada, la cual es poco frecuente en la población pediátrica. La disfunción biventricular, si bien es una circunstancia que se puede presentar en el postoperado de cirugía cardíaca pediátrica, es excepcional, al igual que el uso de los dispositivos con apoyo biventricular, ya que su colocación puede ser técnicamente difícil, sobre todo en niños muy pequeños.

Las ventajas de los dispositivos de asistencia ventricular incluyen el proporcionar un buen aporte de oxígeno a los tejidos así como descargar el ventrículo, dándole tiempo para la cicatrización ventricular. Las complicaciones potenciales son: sangrado, disfunción pulmonar, insuficiencia renal y el riesgo de infecciones. La meta de crear un dispositivo completo de asistencia ventricular implantable ha sido alcanzada en adultos, pero aún no se logra en niños.

En cuanto a nuevas alternativas de manejo en la insuficiencia cardíaca, destacan en el terreno farmacológico los antagonistas de los receptores de endotelina y de vasopresina y los inhibidores del factor de necrosis tumoral y de endopéptidos, de cuyo uso aún existe poca experiencia en pacientes en edad pediátrica; por otra parte, sobresale la resincronización cardíaca, técnica que tiene como finalidad el intentar reestablecer la contracción sincrónica entre la pared libre del ventrículo izquierdo y el septum interventricular para hacer lo más eficiente posible la función ventricular.[35] Hay pocas referencias sobre el uso de esta técnica en población pediátrica; dentro de ellas, las series más grandes la consideran un coadyuvante en el manejo de pacientes bien seleccionados en el postoperatorio inmediato de cardiopatías congénitas, ya que se ha demostrado mejoría en la presión arterial sistólica y media, índice cardíaco así como acortamiento de la duración del QRS (Figura 50.4).

REFERENCIAS

1. Rodríguez L. Insuficiencia cardíaca. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 1ª Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 454.
2. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar J, Ramírez S, Zabal C, Buendía A. Urgencias cardiovasculares en pediatría. En: Martínez-Sánchez C, Martínez-Reding J, González-Pacheco H. Urgencias cardiológicas. Tópicos selectos. México, D.F.: Editorial Intersistemas; 2008. p. 237.
3. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. JAMA. 2006; 296:1867.
4. Daubeney PE, Nugent AW, Chondros P, et al. Clinical features and outcomes of childhood dilated cardiomyopathy: results from a national population-based study. Circulation. 2006; 114:2671.
5. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, et al. Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. Circulation. 2007; 115:773.
6. Calderón-Colmenero J, Monroy Díaz E, Lince R. Insuficiencia cardíaca. En: Rodríguez Weber MA, Llamosas B. Cuidados intensivos en el paciente pediátrico grave. México, D.F.: Editorial Prado; 2007. p. 121.
7. Buendía A, Attie F, Calderón-Colmenero J, Zabal C. Insuficiencia cardíaca en pediatría. PAC cardio-2. México, D.F.: Ed. Intersistemas; 1999. p. 32.
8. Buendía A, Calderón-Colmenero J, Zabal C, Attie F. Insuficiencia cardíaca en el feto y el recién nacido. En: Rodríguez Weber MA, Udaeta E. Neonatología clínica. México: Ed. McGraw-Hill Interamericana; 2004. p. 567.
9. Buendía A, Calderón-Colmenero J, Patiño E, et al. Secuencia de estudio en el niño con cardiopatía congénita. En: Briones-Zabiria M. Programa de actualización continua en pediatría, Tomo I. Academia Mexicana de Pediatría. México D.F.: Ed. Intersistemas; 2004. p. 525.
10. Chang AC, Towbin JA. Heart failure in children and young adults. Philadelphia, USA: Saunders-Elservier; 2006. p. 652.
11. Tan LH, Jefferies JL, Liang JF, et al. Concentrations of brain natriuretic peptide in the plasma predicts outcomes of treatment of children with decompensate heart failure admitted to the intensive care unit. Cardiol Young 2007; 17:397.
12. Price JF, Thomas AK, Grenier M, et al. B-type natriuretic peptide predicts adverse cardiovascular events in pediatric outpatients with chro-

nic left ventricular systolic dysfunction. Circulation 2006; 114:1063.

13. Gessler P, Knirsch W, Schmitt B, et al. Prognostic value of plasma N-terminal pro-brain natriuretic peptide in children with congenital heart defects and open-heart surgery. J Pediatr 2006; 148:372.
14. Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. Grading the severity of congestive heart failure in infants. Pediatr Cardiol 1992; 13:72.
15. Ross RD. Grading the graders of congestive heart failure in children. J Pediatr 2001; 138: 618.
16. García-Montes JA, Calderón-Colmenero J. Farmacología cardiovascular. En: Quevedo A, Martínez Y, Duque JI, Mejía JO. El niño en estado crítico. Medellín, Colombia: Corporación para Investigaciones Biológicas; 2002. p. 229.
17. Buendía A, Calderón-Colmenero J, Zabal C, et al: Manejo médico y quirúrgico del cardiópata en edad pediátrica con insuficiencia cardíaca. Arch Cardiol Mex 2007; 77: S1: 54.
18. Rathore SS, Curtis JP, Wong Y, et al. Association of serum digoxin concentration and outcomes in patients with heart failure. JAMA 2003; 289; 871.
19. Hoffman T, Wernovsky G, Atz A, et al. Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. Circulation 2003; 107: 996.
20. Namachivavam P, Crosslan DS, Butt W, Shekerdemian L. Early experience with levosimendan in children with ventricular dysfunction. Pediatric Critical Care Medicine. 2006; 7(5):445.
21. Delgado JF. Levosimendan en insuficiencia cardíaca aguda: pasado, presente y futuro. Rev Esp Cardiol. 2006; 59:309.
22. Perich-Durán RM, Brotons DA, Zabala I, Malo P. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. Rev Esp Cardiol 2008; 61: 15.
23. Venugopalan P, Agarwal AK, Worthing EA. Chronic cardiac failure in children due to dilated cardiomyopathy. Diagnostic approach, pathophysiology and management. Eur J Pediatr 2000; 159: 803.
24. Buchhorn R, Hulpke-Wette M, Hilgers R, et al. Propranolol treatment of congestive heart failure in infants with congenital heart disease. The CHF-PRO-INFANT trial. Congestive Heart Failure in infants treated with propranolol. Int J Cardiol 2001; 79; 167.
25. Bruns LA, Chrisant MK, Lamour JM, et al. Carvelidol as therapy in pediatric heart failure: An initial multicenter experience. J Pediatr 2001; 138: 505.
26. Ratnapalan S, Griffiths K, Costei AM, et al. Digoxin-carvelidol interaction in children. J Pediatr 2003; 142: 572.
27. Costello JM, Thiagarajan RR, Dionne RE, et al. Initial experience with fenoldopam after cardiac surgery in neonates with an insufficient response to conventional diuretics. Pediatr Crit Care Med 2006; 7:28.
28. Goldstein SL, Chang AC. Fluid balance in children after cardiac surgery: is fenoldopam an answer? Pediatr Crit Care Med. 2006; 7:89.
29. Moffett BS, Chang AC. Future pharmacologic agents for treatment of heart failure in children. Pediatr Cardiol. 2006; 27:533.
30. Van de Vorst MM, Ruys-Dudok van Heel I, Kilt-van Holthe JE, et al. Continuo intravenous furosemide in hemodynamically unstable children after cardiac surgery. Intensive Care Med 2001; 27: 711.
31. Pinkney KA, Miunich LL, Tani LY, et al. Current results with intraaortic balloon pumping in infants and children. Ann Thorac Surg 2002; 73: 887.
32. Del Nido P. Extracorporeal membrane oxygenation for cardiac support in children. Ann Thorac Surg 1996; 61: 336.
33. Thourani VH, Kirshbom PM, Kanter KR, et al. Venoarterial extracorporeal membrane oxygenation (VA-ECMO) in pediatric cardiac support. Ann Thorac Surg 2006; 82:138.
34. Allan CK, Thiagarajan RR, del Nido PJ, et al. Indication for initiation of mechanical circulatory support impacts survival of infants with shunted single-ventricle circulation supported with extracorporeal membrane oxygenation. J Thorac Cardiovasc Surg 2007; 133:660.
35. Janousek J, Vojtovic P, Hucin B, et al. Resynchronization pacing in a useful adjunct to the management of acute heart failure after surgery for congenital heart defects. Am J Cardiol 2001; 88:145.

Capítulo 51

Taquiarritmias en cardiología pediátrica

Dr. Leonardo Rivera Rodríguez, Dr. Bernardo Oscar Cline Habercorn y Dra. Olidia Amapola Cruz Reyes

En el pasado, el diagnóstico y tratamiento de las arritmias en edad pediátrica eran inferidos sólo a partir de la información obtenida de la experiencia con pacientes adultos. Actualmente, el conocimiento proviene en forma directa de la experiencia con niños. Hoy sabemos que existen diferencias marcadas con el adulto, entre las cuales se pueden mencionar: la etiopatogenia relacionada con la edad y los diferentes tipos de cardiopatías congénitas; la administración de fármacos de acuerdo con la edad y peso del paciente; las manifestaciones clínicas particulares y el pronóstico a largo plazo, dependientes de la edad y los diversos tipos de corrección quirúrgica cardíaca. Con el advenimiento del estudio electrofisiológico y la ablación en los noventas, cada vez es mayor la experiencia en el diagnóstico y tratamiento de las arritmias en edad pediátrica, prefiriendo el uso de la ablación con radiofrecuencia como primera opción terapéutica al manejo crónico con antiarrítmicos. Las arritmias más frecuentes son las extrasístoles, pero la arritmia sintomática más frecuente es la taquicardia paroxística supraventricular (TPS), cuya prevalencia es de 1 por cada 500 niños.[1]

Aunque las arritmias son más frecuentes en el paciente con corazón estructuralmente normal, la asociación con cardiopatía congénita es común y varía dependiendo del tipo de cardiopatía. La asociación más frecuente es el síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) con la anomalía de Ebstein, encontrándose hasta en el 30% de los casos;[2] en la transposición corregida de grandes arterias, es el bloqueo AV de diversos grados, con una frecuencia de hasta el 50%, siendo el más habitual el bloqueo de primer grado.[3]

El paciente sometido a corrección quirúrgica desarrolla la formación de nuevos circuitos de taquicardia en los sitios de atriotomía, parches o prótesis, con el paso del tiempo. De la misma forma, es posible adquirir bradiarritmias como consecuencia de la reparación quirúrgica, dando origen a la disfunción del nodo sinusal y al bloqueo AV (BAV), entre otras.[5]

FISIOPATOLOGÍA

Tres tipos básicos de mecanismos electrofisiológicos han sido descritos: el mecanismo más frecuente es el de reentrada, seguido por el de automatismo anormal y finalmente el de actividad desencadenada.

Automatismo anormal

El sustrato arritmogénico en este mecanismo se basa en la despolarización diastólica espontánea, anormalmente inducida por una alteración patológica del tejido miocárdico. El potencial de membrana en reposo es menor al habitual, ocasionando mayor grado de despolarización de la membrana en reposo y por lo tanto un incremento en la frecuencia de descarga. Cualquier célula miocárdica es susceptible de poseer despolarización diastólica espontánea, tanto en ventrículos como en atrios. Este mecanismo es el responsable de las taquicardias atriales por foco ectópico y algunas taquicardias ventriculares en pacientes con daño miocárdico agudo (infarto, miocarditis).

Actividad desencadenada

El mecanismo consiste en la generación de impulsos eléctricos repetidos originados por pospotenciales. Los *pospotenciales* son oscilaciones anormales del potencial de acción que, al alcanzar el umbral suficiente, dan lugar a la generación de un potencial de acción nuevo, el cual a su vez desencadena nuevos pospotenciales induciendo actividad eléctrica propagada. Existen dos tipos de pospotenciales, los tardíos y los precoces.

Los pospotenciales *precoces* tienen lugar durante las fases 2 ó 3 del potencial de acción. Existe relación directa de los pospotenciales con incremento en las corrientes de entrada de sodio o calcio, o disminución de las corrientes de salida de potasio, produciendo una prolongación del potencial de acción. Esta alteración del tejido miocárdico puede presentarse por alteraciones hidroelectrolíticas (hipokalemia), acidosis y fármacos, incluyendo los antiarrítmicos clase III (sotalol, amiodarona), en respuesta a niveles altos de catecolaminas o en el tejido cardíaco lesionado, como en la hipertrofia y dilatación de cavidades cardíacas. La presencia de bradicardia o pausas puede favorecer la generación de pospotenciales precoces y por el contrario las frecuencias altas los inhiben. La *torsades de pointes* (TP) observada en los pacientes con QT largo congénito y adquirido se explica por este mecanismo.

Los pospotenciales *tardíos* aparecen al final de la repolarización y su origen está en un incremento anormal del calcio intracelular. Esta condición ocurre en la intoxicación por digital, en respuesta a niveles elevados de catecolaminas y en corazones con hipertrofia o dilatación. En presencia de catecolaminas elevadas, existe una activación elevada de la adenilciclasa y por lo tanto un incremento en la entrada de calcio por los canales lentos.

En la intoxicación por digital, la bomba Na/K está bloqueada, originando un incremento del sodio intracelular y posteriormente un intercambio de tres iones de sodio por uno de calcio, lo cual da origen a un incremento del calcio intracelular. A diferencia de los pospotenciales precoces, los tardíos se inducen con frecuencias rápidas. Este mecanismo ha sido observado en las taquicardias ventriculares idiopáticas, ritmos idioventriculares acelerados, taquicardia ventricular sensible a adenosina y en algunas taquicardias atriales, en especial las originadas en el seno coronario.

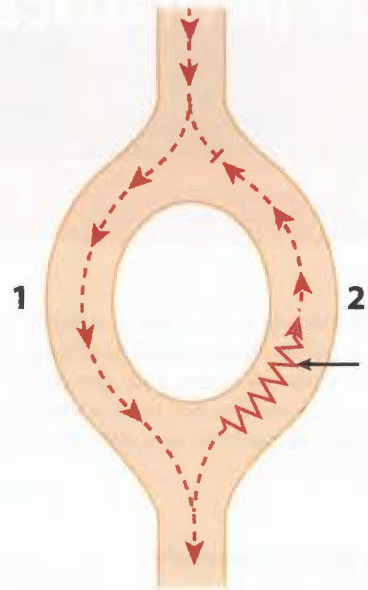


Figura 51.1. Mecanismo de reentrada. Dos vías de conducción 1 y 2 son necesarias. Ocurre bloqueo anterógrado unidireccional (B) permitiendo la propagación del impulso por la vía 1 para posteriormente regresar por la vía 2, encontrando una zona de conducción lenta (L) que posibilita la recuperación del tejido para nuevamente iniciar el circuito cerrando el movimiento circular.

Reentrada

El *mecanismo de reentrada* consiste en la propagación del impulso eléctrico alrededor de un obstáculo de tipo anatómico o funcional, lo cual origina una reexcitación del miocardio con movimiento circular. Para que esto ocurra es necesario reunir tres condiciones: a) dos vías de conducción, b) bloqueo unidireccional en una de las vías y c) una conducción lo suficientemente lenta en el circuito para posibilitar la recuperación del tejido y encontrar nuevamente al tejido excitable permitiendo el movimiento circular (**Figura 51.1**). El ejemplo clásico de este mecanismo lo representa el síndrome de WPW, donde el mecanismo de reentrada ocurre en la unión AV; una de las vías es accesoria y la otra nodal. Este mecanismo también es el responsable del flúter atrial, la reentrada intranodal y algunas taquicardias ventriculares.

Mecanismos electrofisiológicos en cardiopatía congénita

El sustrato arritmogénico en cada cardiopatía es diverso. En todo paciente con cardiopatía congénita, el sustrato anatómico quizá sea el más significativo; sin embargo, las alteraciones hemodinámicas adquiridas con el paso del tiempo juegan un papel muy importante. Es decir, el crecimiento de las cavidades cardíacas con modificación de su geometría, el incremento en la presión intracavitaria y la remodelación de las uniones intercelulares GAP, entre otras, modifican sustancialmente el comportamiento de cualquier arritmia e incluso dan origen a otras nuevas.[5,6] En los pacientes sometidos a corrección quirúrgica desarrolla la formación de nuevos circuitos de taquicardia en los sitios de atriotomía, parches o prótesis, en un tiempo aproximado de 10-20 años de evolución



Figura 51.2. Los circuitos de reentrada alrededor de parches (P) y cicatrices de atriotomía (C).

posquirúrgica.[6] Asimismo, es posible adquirir bradiarritmias como consecuencia de la reparación quirúrgica, producto de daño directo al sistema de conducción por la reparación o inflamación y fibrosis secundaria, dando origen a la disfunción del nodo sinusal y al bloqueo AV (BAV), entre otras[7].

Las taquiarritmias originadas a largo plazo son generadas principalmente por circuitos de macrorreentrada alrededor de los sitios de cicatriz, y son llamadas *taquicardias postincisionales* (**Figura 51.2**). Las cirugías más arritmogénicas son las correcciones quirúrgicas de Mustard y Senning. Las taquicardias más frecuentes son las atriales, donde el flúter tiene una frecuencia de 40%. La disfunción del nódulo sinusal (DNS) ocurre en el 22% de los casos y el BAV en el 10%. Los factores frecuentemente relacionados con la etiopatogenia son hipertensión arterial pulmonar, disfunción ventricular y la reintervención quirúrgica. La muerte súbita ha sido observada en el 2% de los casos, y se asocia con taquicardia atrial, pérdida de la función sinusal, obstrucción venosa, función ventricular disminuida, dispersión del QT mayor de 50 ms y pérdida de la relación R/S, entre otros.

En los pacientes operados de corrección de tetralogía de Fallot (TF), aproximadamente el 30% presenta taquiarritmias supraventriculares,[8] de las cuales la más frecuente es el flúter atrial. Su frecuencia es considerablemente mayor posterior a 25 años de la cirugía, y en cuanto al desarrollo de bradiarritmias, la frecuencia de presentación es mayor durante los primeros años postoperatorios.[9] La taquicardia ventricular (TV) puede observarse con una frecuencia de hasta 40 a 60%, dependiendo de cada serie. Los factores arritmogénicos asociados son principalmente la corrección quirúrgica tardía y el incremento en la presión del ventrículo derecho. La aparición de muerte súbita está asociada con la presencia de insuficiencia pulmonar y/o tricuspídea severa, el ensanchamiento progresivo del QRS y el incremento en la dispersión del QT. El índice cardiotorácico mayor de 60%, el QRS mayor de 180 ms y la dispersión del QT mayor de 60% son factores de mal pronóstico para padecer muerte súbita.[8,9]

Los pacientes operados de cirugía de Fontan pueden presentar complicaciones secundarias al deterioro hemodinámico por

crecimiento auricular derecho, incremento de la presión venosa sistémica y el flujo venoso sistémico lento y turbulento. Entre las complicaciones encontramos la aparición tardía de arritmias auriculares, compresión de las venas pulmonares derechas, hipertensión del seno coronario y trombos atriales y pulmonares.[10] Alrededor de un 20% de los pacientes necesitan la implantación de un marcapasos por BAV posquirúrgico, y algunas ocasiones por la presencia de flúter auricular asociado con disfunción sinusal.[11] La incidencia de arritmias en estos pacientes es directamente proporcional al tiempo posquirúrgico; otro factor que influye es la edad tardía al momento de la cirugía.

En cuanto a los pacientes con cirugía de corrección de conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP), pueden observarse alteraciones de la conducción, como BAV de diversos grados, fibrilación auricular (FA), bradicardia sinusal y taquicardia ventricular.[12,13]

DIAGNÓSTICO

El primer paso para iniciar el abordaje diagnóstico de una arritmia debe ser su sospecha clínica, es decir, la presencia de sintomatología compatible. Si los síntomas son compatibles, el siguiente paso consiste en documentar la arritmia. Sin embargo, documentar la arritmia no siempre es una tarea fácil. En casos como el síndrome de WPW, es posible establecer el diagnóstico con un simple trazo de ECG. No obstante, en ocasiones el ECG en reposo es normal y los síntomas son frecuentes; para ello, el estudio indicado es el Holter de ECG de 24 h. Si los síntomas son esporádicos o poco frecuentes, existe la posibilidad de instalar un marcador de eventos o una grabadora en asa. Una vez documentado el evento, es posible establecer un diagnóstico presuntivo a través de una deducción electrocardiográfica para finalmente iniciar el tratamiento específico.

Cuadro clínico

Diversos mecanismos constituyen la causa de TPS en los niños. La forma de presentación y el tipo de taquicardia varían con la edad. La taquicardia por reentrada atrioventricular es mediada por la presencia de una vía accesoria congénita y es frecuente en todas las edades. La reentrada intranodal es más frecuente en la adolescencia.[2] La forma de presentación de TPS en los niños menores de 2 años es diferente a la de los preescolares, escolares y adolescentes. Un recién nacido puede presentar historia de taquicardia fetal o datos de disfunción ventricular en la vida fetal. El *hydrops fetalis* representa la forma más severa de insuficiencia cardíaca asociada con taquicardia persistente. Ocurre hasta en el 40% de los casos asociado con flúter atrial, el cual a su vez es la arritmia fetal más frecuente después de las extrasístoles, ocupando hasta el 50% de los casos.[14] Asimismo, el neonato sin historia de taquicardia fetal puede presentarse con taquicardia incesante (mayor al 80% del día) o de difícil control. En la mayoría de los pacientes no se registran alteraciones estructurales evidentes; sin embargo, hasta el 15% puede asociarse con una cardiopatía subyacente, administración de fármacos o fiebre.[1,14] En presencia de taquicardia incesante con FC mayores a 200 × min, puede sobrevenir falla ventricular izquierda. En caso de frecuencias mayores a 250 × min es factible la evolución a muerte súbita en pocos días. Los síntomas más frecuentes son en ocasiones inespecíficos, aunque destacan irritabilidad, hiporexia, taquipnea, diaforesis y palidez.

En niños preescolares, escolares y adolescentes es importante determinar la frecuencia de los episodios de arritmia, su duración y los síntomas asociados. Con frecuencia los síntomas son palpitaciones regulares, asociadas con dolor precordial y sensación de palpitaciones en el cuello, con inicio y fin súbitos. La taquicardia por reentrada intranodal es frecuentemente desencadenada por una actividad física vigorosa. Cuando existe aceleración y desaceleración de la taquicardia, puede considerarse la posibilidad de taquicardia por foco ectópico o taquicardia sinusal. Otros síntomas comunes asociados son fatiga, mareo, cefalea y disnea. La presencia de síncope es un síntoma poco frecuente; no obstante, puede ser indicador de gravedad y requerir tratamiento inmediato.

El espectro clínico de la TV es variable, desde el paciente asintomático hasta la muerte súbita. En los bebés a menudo se manifiesta como intolerancia a la alimentación. A diferencia de la TPS, es frecuente la repercusión hemodinámica importante ocasionando hipotensión severa, síncope y choque cardiogénico.

En algunos casos el estrés y el esfuerzo físico son factores desencadenantes de taquicardia dependiente de catecolaminas, como la que ocurre en la displasia arritmogénica del ventrículo derecho y el síndrome de QT largo. Asimismo, la historia de muerte súbita familiar orienta hacia la posibilidad de una canalopatía o cardiomiopatía.

Documentación de la taquiarritmia

El estándar de oro para documentar un episodio de taquiarritmia es la toma de ECG durante el episodio de palpitaciones. En episodios de corta duración, el cuadro se autolimita sin poder documentarse la taquiarritmia. Ante episodios frecuentes de palpitaciones (todos los días al menos un episodio), el estudio indicado es un Holter de 24 h **(Cuadro 50.1)**.[15] En ocasiones los episodios son poco frecuentes y de corta duración; en estos casos el registro Holter de 24 h no es muy útil y se sugiere emplear un monitor de eventos (*telemonitoreo*) o una grabadora en asa. Estos sistemas de monitoreo ambulatorio permiten realizar actividades cotidianas difíciles de reproducir en un ambiente intrahospitalario o un laboratorio de electrofisiología, como el estrés relacionado con ciertas actividades o el sueño. Recientemente se han incorporado a estos dispositivos diversos métodos de comunicación inalámbrica por medio de un módem GSM-GPRS, tales como los teléfonos celu-

Cuadro 50.1. Utilidad del Holter de ECG de 24 h.

Utilidad del Holter de ECG de 24 horas
1) Duración de los episodios
2) Correlación con sintomatología
3) Evaluar el inicio y fin de la taquiarritmia
4) Variabilidad de la frecuencia cardíaca
5) Descartar otras arritmias

lares y las computadoras portátiles. Un inconveniente en el uso de estos monitores es su memoria limitada, la pérdida de datos con el uso de las redes de telecomunicación y la posibilidad de no contar con las condiciones tecnológicas disponibles al momento del evento. En caso de repercusión hemodinámica importante durante el episodio, el paciente queda imposibilitado de establecer una adecuada comunicación.

Las grabadoras en asa (*loop recorder*) han demostrado ser una herramienta útil para la detección de arritmias en pacientes con síntomas esporádicos, de corta duración, pero con repercusión hemodinámica importante. Su utilidad en pacientes pediátricos ha sido evaluada recientemente con buenos resultados.[16] La grabadora de 6 cm de longitud por 2 cm de ancho tiene la capacidad de registrar hasta 42 min en forma continua y puede activarse en forma manual y automática. La batería permite al menos 14 meses de duración. El sitio usual de colocación es en la región subcutánea, subpectoral izquierda (**Figura 51.3**).



Figura 51.3. Grabadora en asa (*loop recorder*).

Deducción electrocardiográfica

Para el diagnóstico del tipo de taquiarritmia es imprescindible considerar el ancho del QRS. En pacientes menores de 2 años, la duración promedio del QRS es de 40-60 ms, mientras que en niños mayores y adolescentes oscila entre 40-80 ms. Por lo tanto, el ancho del QRS debe considerarse durante la taquicardia y de acuerdo a la edad del paciente. En forma práctica se considera *QRS ancho* aquel mayor de 90 ms en pacientes menores de 18 años.[17]

La TPS usualmente ocurre con QRS angosto (menor de 90 ms), a menos que se acompañe con algún fenómeno de aberración o un bloqueo de rama previamente adquirido. Una vez establecido el ancho del QRS, el paso siguiente es evaluar si el ritmo es regular o irregular (**Figura 51.4**).[18,19] En presencia de ritmo irregular deben considerarse las siguientes posibilidades diagnósticas:

a) Fibrilación atrial
b) Flúter atrial de conducción variable
c) Taquicardia atrial multifocal

Posteriormente debe tomarse en cuenta la conducción atrioventricular (A:V), la cual puede ser 1:1, > 1:1 o < 1:1. Si la

Algoritmo deductivo para taquicardia de QRS angosto



Figura 51.4. Esquema deductivo para taquicardia de QRS angosto. (Modificado de Walsh EP).

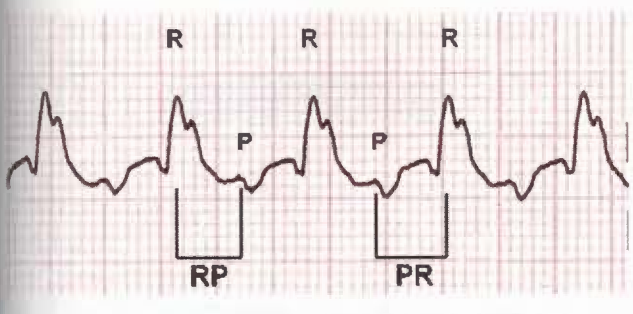


Figura 51.5. Intervalos RP y PR durante el episodio de taquicardia.

conducción A:V es 1:1, el siguiente paso es considerar el intervalo RP y PR (Figura 51.5). Con un intervalo RP más corto que el PR, si el RP es menor de 70 ms, la opción más probable es taquicardia por reentrada intranodal (REIN) común, mientras que si el RP es mayor de 70 ms, pero menor de 100 ms, las posibilidades son taquicardia por reentrada AV (vía accesoria) o taquicardia atrial. Con intervalos RP mayores que PR y mayores de 100 ms, debe considerarse taquicardia atrial, taquicardia de la unión AV, vía accesoria y REIN atípica.

Cuando la conducción A:V es > 1:1, es decir, existen más ondas p que QRS, las posibilidades diagnósticas son:

a) Taquicardia atrial
b) Flúter atrial

En presencia de una conducción < 1:1, es decir, con disociación AV con menos ondas p que QRS, la opción diagnóstica más factible es taquicardia de la unión AV. En algunas ocasiones es posible no observar la onda p en el ECG durante la taquicardia, dificultando la apreciación diagnóstica. Para ello el registro transesofágico con electrodo bipolar resulta de utilidad para observar la relación A:V, comparando el registro esofágico con el ECG de superficie (Figura 51.6).

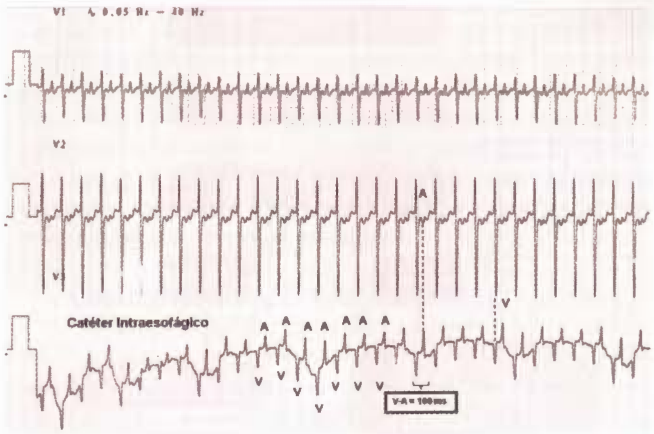


Figura 51.6. Registro intracavitario durante taquicardia de QRS angosto, donde pueden observarse los registros de atrio (A) y ventrículo (V) registrándose un intervalo VA de 100 ms compatible con taquicardia atrial vs. vía accesoria.

El reto farmacológico con adenosina durante la taquicardia es una prueba útil que posibilita inhibir la conducción a través del nodo AV permitiendo observar la disociación AV, lo cual resulta de utilidad para el diagnóstico de taquicardia atrial (Figura 51.7). En caso de terminar la taquicardia durante la administración del fármaco, esto sugiere la participación del nodo AV en el circuito de la taquicardia, como en el caso de la taquicardia por reentrada AV (vía accesoria) y REIN. Si no remite la taquicardia y aparece una desaceleración para después acelerar nuevamente, esto apunta hacia el diagnóstico de taquicardia atrial por foco ectópico, taquicardia de la unión AV o taquicardia sinusal. Cuando la taquicardia persiste sin observarse ningún cambio, lo más probable es que se deba a una dosis inadecuada del fármaco. Con dosis adecuada y persistencia de la taquicardia, es factible que el nodo AV no participe en el circuito de la taquicardia y deba descartarse la posibilidad de taquicardia ventricular fascicular.

En ocasiones, diferenciar la taquicardia supraventricular (TSV) de la taquicardia sinusal es una tarea difícil en el paciente pediátrico. Para ello resulta útil observar el comportamiento clínico de la taquicardia. La taquicardia sinusal usualmente es bien tolerada, sin compromiso hemodinámico significativo y con fin

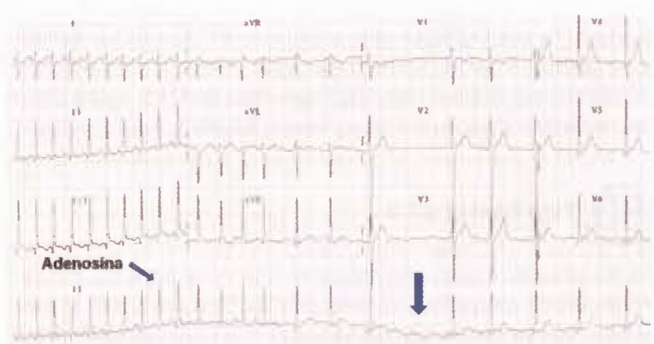


Figura 51.7. ECG de 12 derivaciones de niño de 11 años con historia de palpitaciones. Posterior a la administración de adenosina disminuye la conducción a través del nodo AV, haciendo evidente las ondas F de flúter atrial.

e inicio gradual. En lactantes, una FC mayor de 220 × min debe considerarse como sugestiva de TSV; asimismo, una FC mayor de 180 × min en pacientes preescolares y escolares es compatible con TSV. En el ECG durante la taquicardia, el eje de p debe encontrarse entre 0 y +90° en taquicardia sinusal, mientras que en taquicardia atrial suele estar entre 0 y −90°. Durante la taquicardia atrial es habitual que se modifique la duración del PR, conduciendo por lo general con PR largo. Otro cambio frecuente es registrar una morfología anormal de la onda p durante la taquicardia diferente a la del ritmo sinusal, en el caso de taquicardia atrial.

Cuando el QRS es mayor de 90 ms y por lo general mayor de 120 ms, el diagnóstico presuntivo será taquicardia ventricular (Figura 51.8). Durante la taquicardia es posible detectar la presencia de disociación A:V con intervalo A:V < 1 (Figura 51.9), así como la presencia de latidos de fusión. El diagnóstico diferencial de una taquicardia con complejo QRS ancho con conducción AV 1:1 incluye:[18,19]

a) Taquicardia ventricular con conducción atrial retrógrada
b) Taquicardia supraventricular con conducción aberrada
c) Taquicardia supraventricular con bloqueo de rama derecha
d) Taquicardia antidrómica

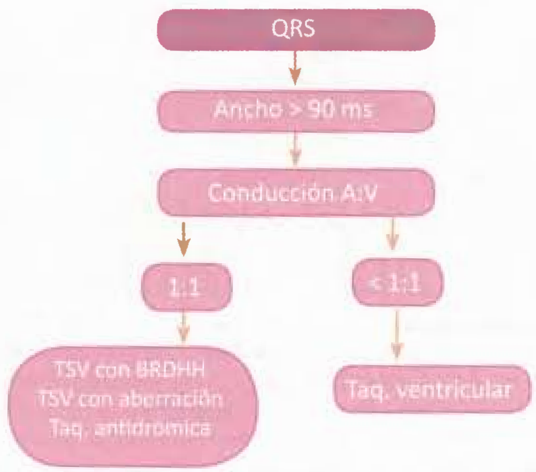


Figura 51.8. Algoritmo deductivo para taquicardia de QRS ancho.

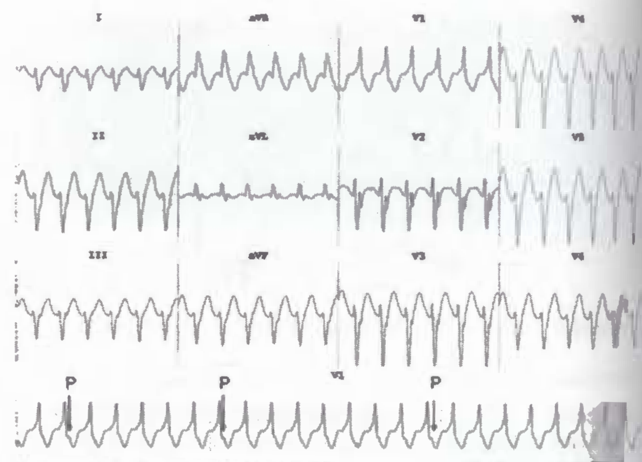


Figura 51.9. Disociación AV durante taquicardia. Obsérvense las ondas P disociadas de los complejos QRS durante una taquicardia ventricular fascicular en un adolescente de 14 años.

A pesar de los estudios y estrategias diagnósticas habituales, es factible no concluir un diagnóstico y será necesario realizar un estudio electrofisiológico para establecer un diagnóstico definitivo e inclusive llevar a cabo tratamiento definitivo con ablación. Tal es el caso de pacientes con taquicardia de QRS ancho donde no es posible observar ondas p (**Figura 51.10**).

TRATAMIENTO

El tratamiento inicial consiste en reconocer al paciente hemodinámicamente inestable. Con inestabilidad hemodinámica, el tratamiento con cardioversión eléctrica con 0.5-1 J/kg no debe demorarse. En ausencia de inestabilidad hemodinámica y una taquicardia con QRS angosto con características clínicas compatibles con TSV, el tratamiento debe comenzar con maniobras vagales, entre las cuales deben considerarse como buenas alternativas la inducción del reflejo nauseoso, el masaje del seno carotídeo y la introducción de las manos en agua fría.[20-22] Se debe evitar la compresión de los globos oculares debido a la posibilidad de desprendimiento de retina. Posteriormente, en caso de no ceder, debe iniciarse tratamiento farmacológico (**Figura 51.11**).

El tratamiento farmacológico inicial para el paciente con taquicardia de QRS angosto debe incluir la adenosina como primera elección (**Figura 51.11**). De no obtener remisión de la taquicardia, se pueden utilizar otros antiarrítmicos: β-bloqueadores, digoxina, amiodarona o bloqueadores de los canales de calcio. Estos últimos no deben administrarse a niños menores de 2 años de edad por el riesgo significativo de hipotensión y paro cardíaco. Si el paciente no responde a tratamiento con otros fármacos o en cualquier momento de la evolución presenta repercusión hemodinámica, deberá considerarse cardioversión eléctrica a corto plazo.

La taquicardia con QRS ancho debe considerarse como ventricular y tratarse como tal, iniciando maniobras de reanimación cardiovascular y, en caso de repercusión hemodinámica, cardioversión eléctrica. En pacientes hemodinámicamente estables, el tratamiento farmacológico no debe demorarse y debe iniciar con amiodarona, procainamida o lidocaína (**Figura 51.11**). El sulfato de magnesio debe usarse para el tratamiento de TP.

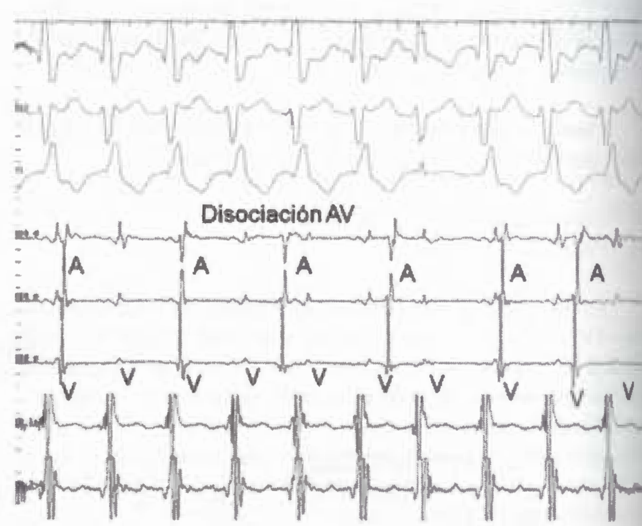


Figura 51.10. Registros intracavitarios durante taquicardia ventricular fascicular del fascículo posterior, donde se observa disociación AV. A: Registro correspondiente al atrio. V: Registro correspondiente al ventrículo.

Establecer el diagnóstico temprano de una taquiarritmia no sólo representa beneficio para el paciente a corto plazo para el tratamiento agudo, sino además permite anticipar la realización de estudios diagnósticos complementarios en forma dirigida y proponer tratamiento definitivo con ablación y control antiarrítmico crónico adecuado (**Cuadro 51.2**).[23]

Estudio electrofisiológico y ablación

Realizar un estudio electrofisiológico (EEF) en niños es una tarea que requiere un plan detallado y cuidadoso. Las condiciones principales a considerar en general son las siguientes:

Edad y peso del paciente. Estos dos factores son los principales antes de considerar al paciente candidato para realizar EEF. Las complicaciones son mayores en individuos de menos de 15 kg.[24] La

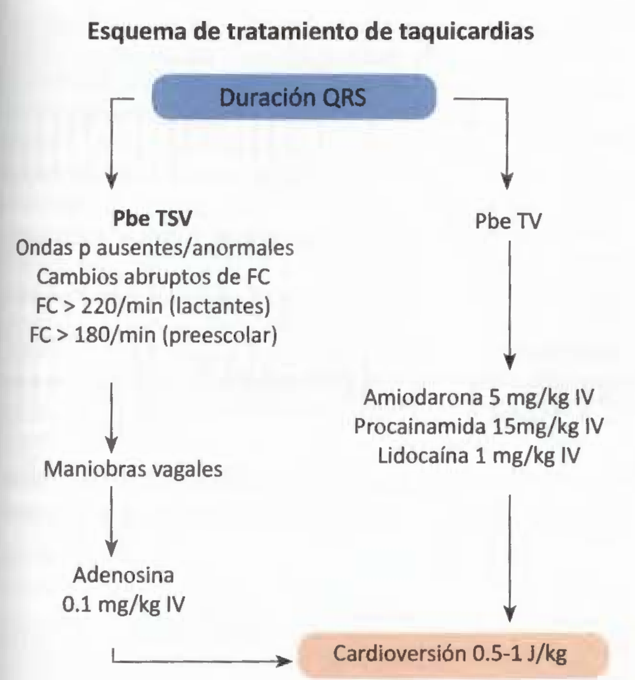


Figura 51.11. Esquema de tratamiento inicial para taquicardia de QRS angosto y ancho. Abreviaciones: QRS - Complejo QRS. TSV - Taquicardia supraventricular. TV - Taquicardia ventricular. FC - Frecuencia cardíaca.

elección de introductores adecuados según el peso es obligado. En niños de menos de 10 kg no es recomendable utilizar dos introductores en la misma vena femoral. Asimismo, los catéteres recomendables y los introductores deben ser de 5 Fr o de menor calibre. Hoy en día hay catéteres de 2 y 3 Fr.

Cardiopatía congénita. Determinar la presencia de cardiopatía congénita resulta esencial para establecer el tipo de catéteres, el acceso vascular y las posibles dificultades asociadas a cada malformación. Por ejemplo, para el paciente con transposición corregida de grandes arterias debe tenerse especial cuidado en la localización del haz de His, ya que es fácilmente vulnerable y la probabilidad de provocar bloqueo AV con la manipulación de los catéteres es mayor. La realización de un ecocardiograma y en ocasiones de TAC o RMN es obligatorio previo al EEF. El entendimiento de la anatomía y la fisiología cardíacas en cada caso favorece la disminución de riesgos y complicaciones, y contribuye a incrementar el éxito en el procedimiento.

Corrección quirúrgica de la cardiopatía. Los pacientes con tratamiento quirúrgico de una cardiopatía frecuentemente presentan taquiarritmias de difícil control y repercusión hemodinámica importante, lo cual dificulta sobremanera el mapeo de una taquicardia. Asimismo, el circuito de las taquiarritmias es muy variable y complejo, puesto que los circuitos pueden establecerse en cualquier cicatriz o prótesis utilizada para la corrección. En estos casos el mapeo electroanatómico con CARTO (Biosense Webster, Israel) es la alternativa a considerar.

Experiencia del personal médico. Se sabe del mayor éxito en los procedimientos intervencionistas cuanto mayor sea la experiencia del operador. La experiencia en edad pediátrica es reducida en comparación con los pacientes adultos; sin embargo a nivel internacional, con personal experimentado, el porcentaje de éxito es similar al obtenido en pacientes adultos. Realizar un EEF en niños no es recomendable si la experiencia del operador es limitada.

En forma general, el estudio electrofisiológico representa el examen de la activación del sistema eléctrico cardíaco. Para tal efecto, normalmente se utilizan tres a cuatro catéteres colocados en atrio derecho (AD), seno coronario (SC), haz de His (HH) y ventrículo derecho (VD) vía endovascular y con la ayuda de fluoroscopia (**Figura 51.12**). El objetivo de la colocación de los catéteres en estos lugares es para realizar mediciones de los diferentes intervalos de activación y llevar a cabo la estimulación endocárdica, tanto del tejido ventricular como del atrial, para el análisis de los patrones de activación y, de esta manera, establecer la función de las diversas estructuras del sistema eléctrico cardíaco. La

Cuadro 51.2. Clasificación de antiarrítmicos de acuerdo con Vaughan Williams y sus principales indicaciones. Abreviaciones: TSV - Taquicardia supraventricular. TV - Taquicardia ventricular. FV - Fibrilación ventricular. EV - Extrasístoles ventriculares. WPW - Sx. Wolff-Parkinson-White. TA - Taquicardia atrial. REIN - Reentrada intranodal. FA - Fibrilación atrial. DFH - Difenilhidantoína.

Clase	Acción	Fármacos	Principales indicaciones
IA	Boqueo de los canales de sodio Prolongación de la repolarización	Quinidina, procainamida, disopiramida, ajmalina, cibenzolina	TSV, TV
IB	Bloqueo de los canales de sodio Acortamiento de la repolarización	Lidocaína, DFH, mexiletina, tocainida	TV, FV, EV
IC	Bloqueo de los canales de sodio Poco efecto en la repolarización	Propafenona, flecainida, lorcainida, encainida, aprindina	WPW, TV, TA, REIN
II	Bloqueadores beta-adrenérgicos	Propranolol, atenolol, metoprolol, nadolol, pindolol, timolol, betaxolol, butofilol, carvedilol, esmolol	QT largo, TSV y TV dependientes de catecolaminas
III	Prolongación de la repolarización	Amiodarona, bretilio, sotalol, dofetilide, ibutilide, dronedarona	TV, WPW, TSV resistentes a otros fármacos, FA
IV	Bloqueadores de los canales de sodio	Verapamilo, diltiazem, bepridil	TSV, TV fascicular

Cuadro 51.3. Indicaciones para estudio electrofisiológico.

1. Diagnóstico (mecanismos y propiedades electrofisiológicas)
a. Bloqueo atrioventricular de 2o y 3er grado b. Disfunción del nodo sinusal c. Síncope de origen oscuro
2. Tratamiento (ablación endocárdica)
a. TSV sintomática b. TV sostenida c. Evaluación de DAI*
3. Pronóstico
a. Riesgo de muerte súbita
* DAI: Desfribilador automático implantable.

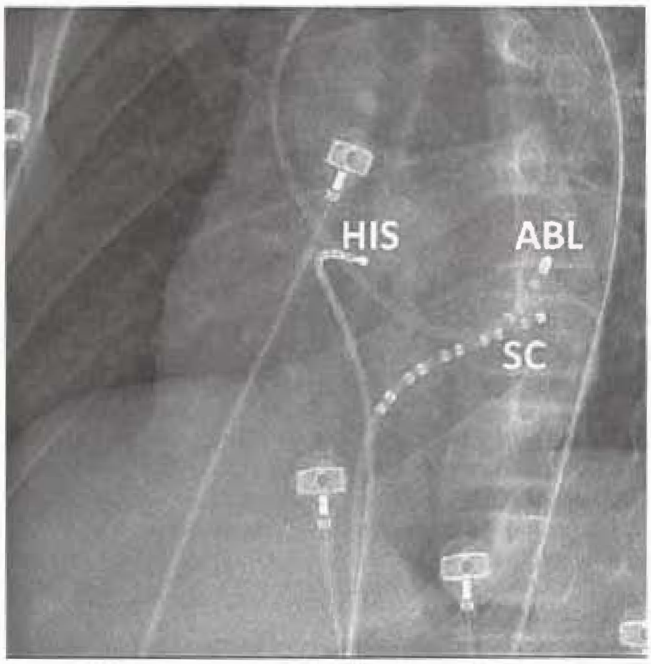


Figura 51.12. Proyección oblicua anterior izquierda durante la ablación de WPW en un paciente masculino de 12 años. El catéter de ablación está colocado sobre la región lateral izquierda de la válvula mitral. Abreviaciones: HIS - Catéter cuadripolar colocado en la región del haz de His. ABL - Catéter de ablación. SC - Catéter decapolar ubicado dentro del seno coronario.

estimulación endocárdica además permite desencadenar taquiarritmias para su mapeo y correcta ubicación previo a la realización de la ablación (**Figura 51. 13**). Es imprescindible la localización exacta el haz de His para evitar lesionarlo durante la realización del tratamiento con ablación.

Las indicaciones para llevar a cabo el estudio electrofisiológico y la ablación se resumen en la **Cuadro 51.3**. En general, para la ejecución del EEF con fines de ablación, las indicaciones más frecuentes de acuerdo con la Sociedad de Electrofisiología Pediátrica son:[24]

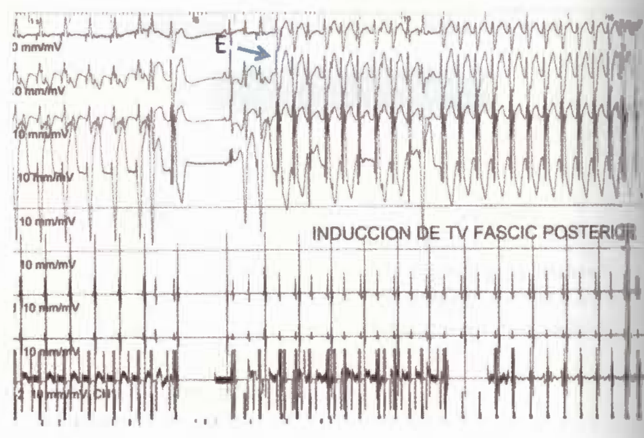


Figura 51.13. Con estimulación eléctrica (E) en el ventrículo derecho inicia una taquicardia ventricular fascicular, estableciendo así el diagnóstico y el sitio probable para la ablación.

1) Taquiarritmia que compromete la vida. Presencia de síncope asociado a la taquiarritmia, crisis convulsivas o paro cardiorrespiratorio.
2) Taquicardia refractaria a tratamiento con antiarrítmicos.
3) Efectos adversos con el uso de antiarrítmicos solos o en combinación.
4) Disfunción ventricular asociada con la taquicardia (taquicardia incesante).
5) Reducción de riesgos para la realización de tratamiento quirúrgico.

El porcentaje de éxito de la ablación varía de 50 a 96% de acuerdo con la experiencia del centro de tratamiento, la asociación con cardiopatía congénita, el peso del niño y el sitio de la taquicardia.[24,25] Entre las complicaciones más frecuentes en niños menores de 18 meses pueden encontrarse la perforación cardíaca, el derrame pericárdico, el bloqueo AV, el neumotórax y la muerte. La mortalidad asociada en general es menor del 1%.[24,25] Recientemente, una nueva técnica de ablación está siendo evaluada en pacientes pediátricos, la cual utiliza crioenergía a –70 °C en lugar de radiofrecuencia para efectuar la ablación. Con esta nueva forma de ablación es posible producir menos complicaciones como bloqueo AV, lesión coronaria y trombosis. Los primeros reportes de crioablación en niños han mostrado su utilidad en la ablación de la vía accesoria y la reentrada intranodal, con menos lesiones permanentes al nodo AV, pero con menor porcentaje de curación en comparación con la radiofrecuencia.[26]

Mapeo electroanatómico (CARTO)

La utilización de este sistema no fluoroscópico de mapeo y ablación inició en 1997.[27] Emplea un campo electromagnético generado alrededor del tórax del paciente a través de tres imanes colocados en forma de triángulo por debajo de la mesa de cateterismo. En tiempo real es posible establecer la posición del catéter de mapeo y ablación mediante el uso de un transductor magnético miniatura en la punta del catéter y un punto de referencia fijo a través de un parche en la espalda del paciente.

Desde la punta del catéter se envía información electrofisiológica y espacial desde cualquier punto dentro del corazón. Esta información, obtenida a través de puntos recolectados por el operador, es reconstruida por la computadora mediante un sistema de interpolación de datos que rellena el faltante entre un punto y otro. Para mejorar la definición de un área específica se requiere de un mayor número de puntos. El fin último de la información recabada es la reconstrucción de una imagen tridimensional llamada *mapa*. El mapa permite estudiar las cavidades cardíacas desde diferentes proyecciones estableciendo los sitios de actividad eléctrica de interés. La secuencia de activación eléctrica es determinada por medio de la comparación entre la señal eléctrica obtenida de la punta del catéter con una señal eléctrica de referencia preestablecida para el mapa que se desea construir. Esta señal puede ser de superficie, como el QRS, o intracavitaria. Se pueden construir tres tipos diferentes de mapa: activación, voltaje y propagación.

El mapa de *activación* muestra la dirección de la secuencia de despolarización. En una escala de colores, el mapa muestra el sitio de actividad más precoz en color rojo y el más tardío en color morado. Esta modalidad de mapa permite establecer el mecanismo electrofisiológico de la taquiarritmia. En el caso de los focos automáticos, se puede observar cómo inicia la despolarización en un punto rojo y posteriormente cómo vira en forma homogénea y excéntrica hasta el color morado (**Figura 51.14**). En el caso del mecanismo de reentrada, el punto de origen es arbitrario y la escala de colores sigue un vector de despolarización dando un giro que culmina en el color morado justo adyacente al sitio de inicio (color rojo).

El mapa de *voltaje* permite diferenciar el tipo de tejido cardíaco en aquel de mayor voltaje (color morado) y el de menor voltaje (color rojo). Los sitios donde no hay voltaje son identificados con el color gris, permitiendo identificar zonas de fibrosis y cicatriz (**Figura 51.15**). Este mapa es útil para la identificación de circuitos de taquicardia alrededor de cicatrices y parches como consecuencia de la reparación de una cardiopatía (taquicardia postincisional).

El tercer mapa, denominado de *propagación*, facilita la interpretación de la secuencia de despolarización. Este mapa es la forma animada del mapa de activación. Por medio de esta herramienta es posible determinar la geometría de la cavidad cardíaca en color azul y la secuencia de activación en color rojo, para visualizar en forma más clara el mecanismo de la taquiarritmia (**Figura 51.16**). Actualmente las indicaciones principales para el uso de mapeo electroanatómico son taquicardia postincisional, taquicardia atrial ectópica, taquicardia ventricular y fibrilación atrial.[28]

TAQUIARRITMIAS

Las taquiarritmias pueden clasificarse como *supraventricu lares* (TSV) o *ventriculares* (TV). Las taquicardias supraventriculares representan el conjunto de arritmias con frecuencia anormalmente rápida, originadas en estructuras por encima de la bifurcación del tronco común de His. De tal forma, la diferenciación entre TSV y TV es electrofisiológica más que anatómica, debido a que el tronco común de His se encuentra anatómicamente en los ventrículos.[29] Las TSV pueden clasificarse de acuerdo a su mecanismo electrofisiológico y su sitio de origen (**Cuadro 51.4**).

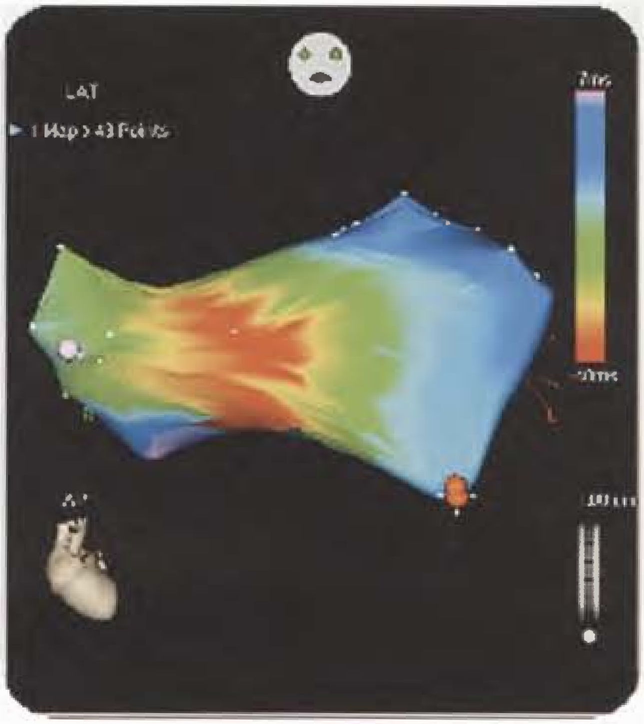


Figura 51.14. Proyección anteroposterior (AP) de mapa de activación durante taquicardia atrial por foco automático en la región lateral del atrio derecho en adolescente de 16 años. Nótese la despolarización homogénea y excéntrica a partir del color rojo.

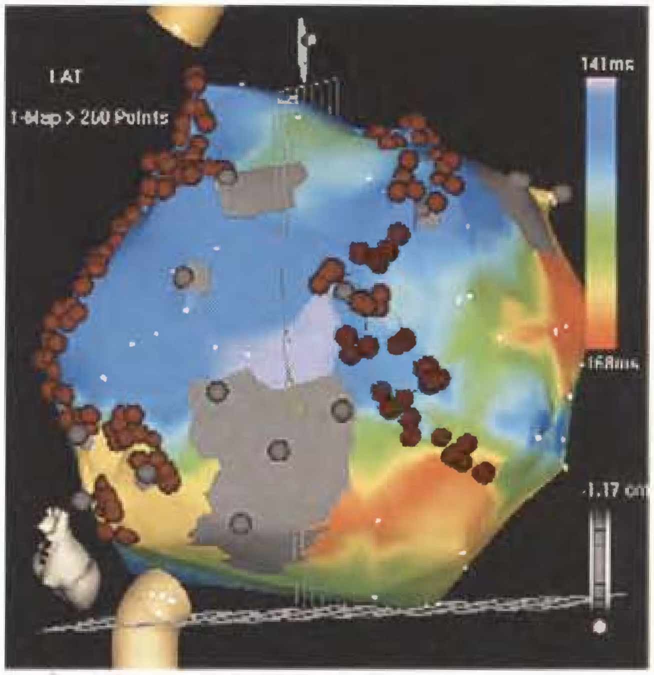


Figura 51.15. Mapa de voltaje en proyección lateral derecha, durante taquicardia por reentrada intraatrial en niña de 10 años postoperada de corrección de conexión anómala total de venas pulmonares en etapa neonatal. En color gris pueden observarse las zonas de cicatriz y fibrosis. Los puntos en color rojo escarlata muestran los sitios donde fue aplicada la radiofrecuencia para la interrupción de la taquicardia.

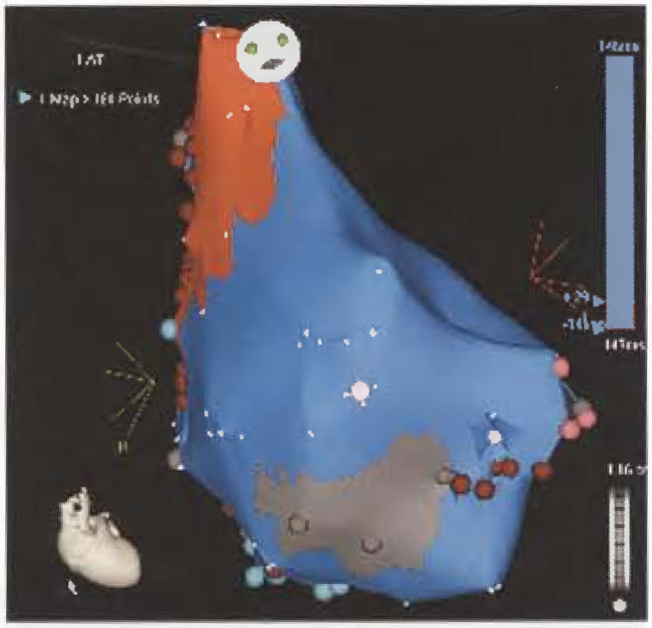


Figura 51.16. Mapa de propagación en proyección oblicua anterior derecha del mismo caso de la figura previa. Nótese la zona de fibrosis en color gris y la secuencia de activación en color rojo.

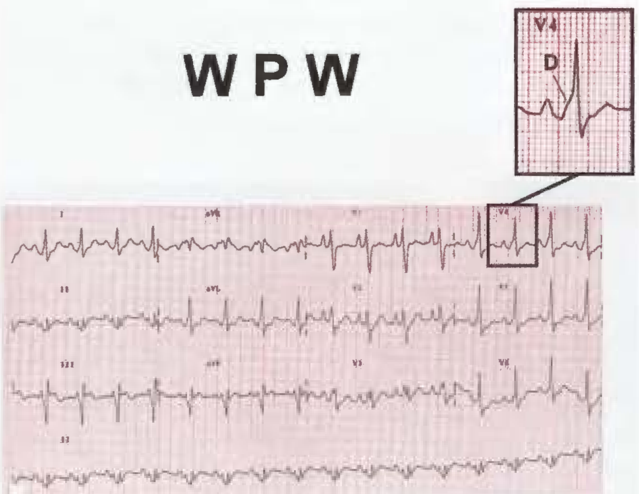


Figura 51.17. Electrocardiograma en ritmo sinusal de un paciente masculino de 12 años con anomalía de Ebstein y síndrome de Wolff-Parkinson-White. Obsérvese la presencia de onda delta, QRS ancho y PR corto. D: Onda delta.

La causa más común de TSV en la edad pediátrica corresponde a la reentrada atrioventricular, abarcando aproximadamente el 70% de los casos,[30,31] seguida de la taquicardia atrial ectópica con 15%.[32] El tercer lugar corresponde a la reentrada intranodal con 9-13%.[30,31] El flúter atrial y la fibrilación atrial son poco frecuentes sin cardiopatía asociada; su pico de mayor incidencia es en los neonatos y lactantes menores. La mayoría de los casos de flúter y fibrilación atriales se relacionan con cardiopatías congénitas o con el tratamiento quirúrgico de éstas. La taquicardia ectópica de la unión tiene una frecuencia del 1% de los pacientes llevados a corrección quirúrgica de cardiopatía congénita.[33] La presentación congénita es rara.

Cuadro 51. 4. Clasificación de la taquicardia supraventricular.

ATRIALES
a. Reentrada
• Sinoatrial • Intraatrial • Flúter atrial • Fibrilación atrial
b. Aumento del automatismo
• Sinusal (taquicardia sinusal inapropiada) • Atrial ectópica (unifocal, multifocal)
CON PARTICIPACIÓN DE LA UNIÓN AV
a. Reentrada
• Intranodal 1. Lenta-rápida 2. Rápida-lenta 3. Lenta-lenta • Vía accesoria 1. Manifiesta 2. Oculta 3. Síndrome de Mahaim
b. Aumento del automatismo
• Taquicardia ectópica de la unión AV

Taquicardia por reentrada AV

La taquicardia por reentrada AV más frecuente es la mediada por una vía accesoria manifiesta y fue descrita por primera vez en 1930 por Wolff, Parkinson y White.[34] El *síndrome de Wolff-Parkinson-White* (WPW) consiste en la presencia en ECG de PR corto, QRS ancho con onda delta y trastornos inespecíficos de la repolarización ventricular en individuos con taquicardia supraventricular paroxística (**Figura 51.17**). El WPW representa un complejo de fusión compuesto por el frente de onda proveniente del sistema de conducción normal y de la despolarización mediada por la vía accesoria.

La taquicardia ocurre por un mecanismo de reentrada mediante la vía normal (orto) para descender y la vía accesoria para ascender cerrando el circuito, lo cual ocurre en el 95% de los casos, denominándose *taquicardia ortodrómica.* Durante este tipo de taquicardia ya no existe el complejo de fusión observado en ritmo sinusal; por lo tanto, el complejo QRS es angosto (**Figura 51.18**). El 5% se lleva a cabo al contrario, utilizando la vía accesoria para descender y la vía normal para el ascenso; a este tipo se le conoce como *taquicardia antidrómica* (**Figura 51.19**).

El síndrome de Mahaim ocurre por la presencia de una vía accesoria con conducción decremental que conduce sólo en forma anterógrada dando lugar a una taquicardia usualmente antidrómica con imagen de bloqueo de rama izquierda (**Figura 51.20**). En ritmo sinusal se caracteriza por una preexcitación con intervalo PR largo. Estas vías son de localización derecha con origen proximal en la región lateral y anterolateral del atrio derecho, cerca del anillo

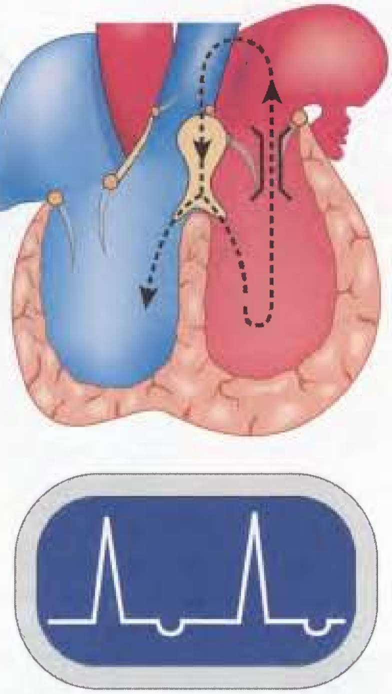


Figura 51.18. Taquicardia ortodrómica en WPW.

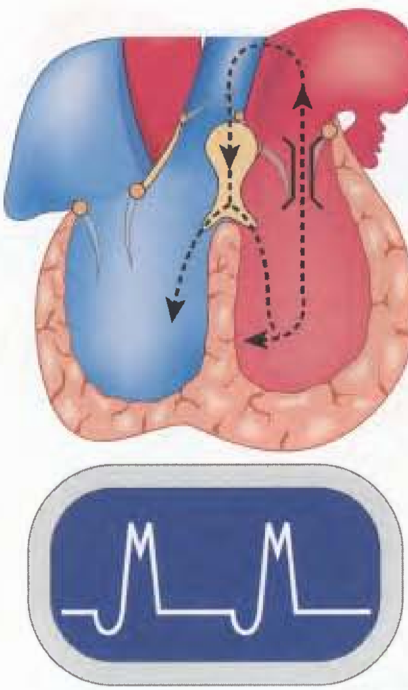


Figura 51.19. Taquicardia antidrómica en WPW.

tricuspídeo, y se insertan en la pared libre del VD cerca del ápex en la rama derecha del haz de His (vía atriofascicular) (Figura 51.21).

Cuando ocurre TPS por reentrada AV mediada por una vía accesoria sin la presencia de preexcitación en el ECG, es decir, sin patrón de WPW, se conoce como *vía accesoria oculta*. Cuando la vía accesoria es manifiesta y muestra un grado importante de preexcitación en presencia de un corazón sin otras alteraciones estructurales, es posible inferir su localización mediante el análisis sistemático del electrocardiograma de 12 derivaciones. Existen diversos algoritmos para tal efecto, sin embargo, en la práctica cotidiana, el descrito por Iturralde y colaboradores ha sido de gran utilidad, ya que únicamente tomando en cuenta la polaridad del QRS en las derivaciones DIII, V_1 y V_2 se puede deducir la ubicación de la vía con un porcentaje de éxito del 88% (Figura 51.22).[35] No obstante, existen limitaciones con respecto a la población pediátrica, probablemente por la modificación de los vectores de despolarización con el desarrollo, por lo cual deben incluirse algunas derivaciones como V_3 para mejorar la localización de la vía.[36]

La incidencia del síndrome de Wolff-Parkinson-White en la población general es del 0.15-0.3% y se incrementa en los pacientes con cardiopatía congénita a 0.3-1%. La asociación del síndrome de WPW con muerte súbita es baja, y ocurre en 1.5 de cada 1 000 casos. La herencia autosómica es poco habitual pero ha sido descrita en algunos casos familiares.[37,38]

La muerte súbita ocurre por la aparición de fibrilación auricular, la cual favorece la conducción rápida por la vía accesoria desencadenando taquicardia ventricular, fibrilación ventricular, o ambas. Actualmente, el tratamiento para el paciente sintomático debe establecerse con fármacos únicamente mientras sea posible

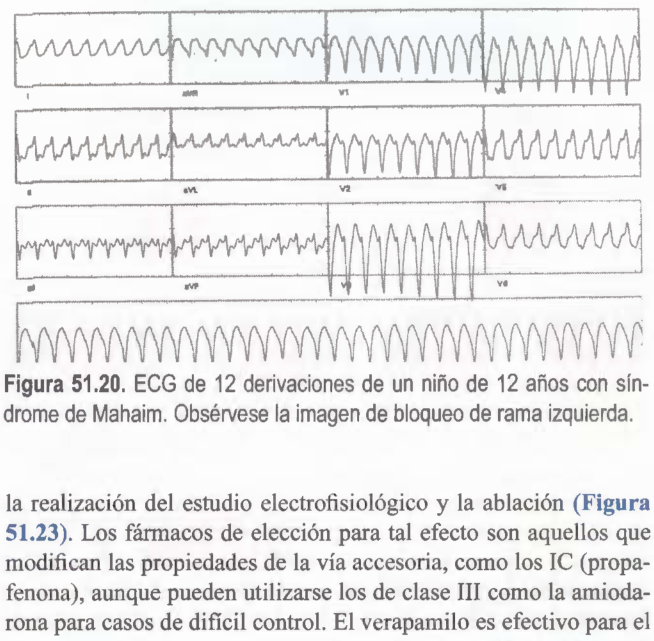


Figura 51.20. ECG de 12 derivaciones de un niño de 12 años con síndrome de Mahaim. Obsérvese la imagen de bloqueo de rama izquierda.

la realización del estudio electrofisiológico y la ablación (Figura 51.23). Los fármacos de elección para tal efecto son aquellos que modifican las propiedades de la vía accesoria, como los IC (propafenona), aunque pueden utilizarse los de clase III como la amiodarona para casos de difícil control. El verapamilo es efectivo para el tratamiento; sin embargo, por el riesgo de muerte súbita debe utilizarse con precaución en pacientes mayores de un año que no hayan respondido a otros antiarrítmicos. El uso de digoxina para el tratamiento de WPW está contraindicado por favorecer la conducción a través de la vía accesoria y predisponer la posibilidad de fibrilación ventricular y muerte súbita. Debido a que en un porcentaje cercano al 20%[39] puede involucionar la vía accesoria en forma espontánea después de los primeros 5 años de vida, la ablación suele realizarse pasada de esta edad a menos que el paciente presente riesgo importante de morbilidad o mortalidad por episodios de taquicardia de difícil control o de importante repercusión hemodinámica.

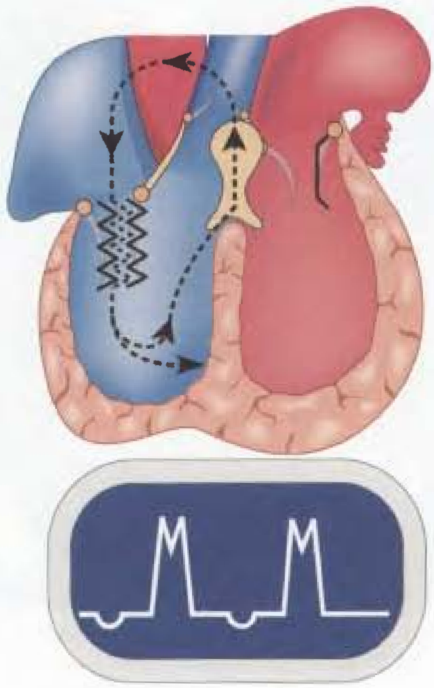


Figura 51.21. Vía accesoria tipo Mahaim.

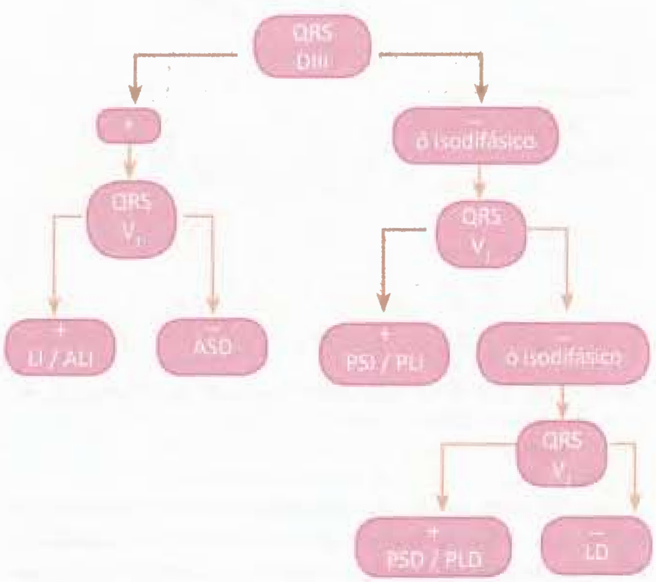


Figura 51.22. Algoritmo propuesto por Iturralde y colaboradores para la localización de WPW. Abreviaciones: LI - Lateral izquierdo. ALI - Anterolateral izquierdo. ASD - Anteroseptal derecho. PSI - Posteroseptal izquierdo. PLI - Posterolateral izquierdo. PSD - Posteroseptal derecho. PLD - Posterolateral derecho. LD - Lateral derecho.

El tratamiento para pacientes asintomáticos es motivo de debate en la actualidad. En general, si el paciente presenta factores de riesgo como período refractario corto de la vía accesoria, R-R preexcitado < 240 ms durante fibrilación atrial o la inducción de TSV mediante EEF, éstos serán indicaciones para la realización de ablación endocárdica.[40,41] El éxito del tratamiento con ablación

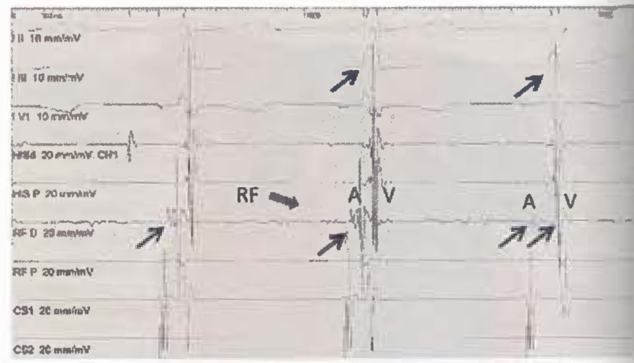


Figura 51.23. Trazos intracavitarios durante la ablación endocárdica de un paciente de 12 años con WPW en ritmo sinusal. Al aplicar la radiofrecuencia (RF), los electrogramas de atrio (A) y ventrículo (V) se separan y la preexcitación (onda delta) desaparece en el registro de superficie, alargándose el intervalo PR.

es superior al 95% en pacientes sin otras alteraciones estructurales y disminuye a 85% en presencia de anomalía de Ebstein.[2,42] El porcentaje de éxito en asociación con cardiopatía congénita compleja varía de acuerdo a la cardiopatía subyacente y puede alcanzar hasta el 80%.[43,44]

La taquicardia incesante de la unión AV, aunque rara, puede presentarse hasta en el 6% de los casos de TSV. Esta taquicardia ortodrómica es mediada por una vía accesoria con conducción decremental por lo general de localización posteroseptal derecha; sin embargo, ha sido descrita en diferentes partes de la unión AV (Figura 51.24). La conducción lenta en la vía accesoria permite la presentación incesante de esta taquiarritmia. A pesar de esta característica, usualmente es bien tolerada y con el paso del tiempo los síntomas hasta en el 50% de los pacientes son fatiga e insuficiencia cardíaca congestiva. Las características electrocardiográficas habituales son:

1) Intervalo RP > PR, por lo general mayor de 150 ms
2) Activación retrógrada de la onda P con ondas P negativas en II, III y aVF
3) FC entre 150 y 250 min
4) Variación de la FC de acuerdo al tono autonómico con disminución de ésta durante la noche

El tratamiento farmacológico es difícil, y por lo general es necesario asociar dos antiarrítmicos. La digoxina es la primera línea de tratamiento y su asociación con beta-bloqueadores o bloqueadores de los canales de calcio mejora la respuesta clínica. Los antiarrítmicos clase III y IC pueden ser opción terapéutica; sin embargo, el tratamiento a largo plazo y los efectos inotrópicos negativos no son deseables para un miocardio parcialmente deprimido en su función como consecuencia de la taquicardia incesante. Por ello, en casos con compromiso hemodinámico importante, incluyendo miocardiopatía y falla al tratamiento farmacológico, está indicada la ablación endocárdica.

Taquicardia atrial

Las taquicardias atriales ocupan el segundo lugar en frecuencia de las TSV y el mecanismo más común es por actividad ectópica (foco

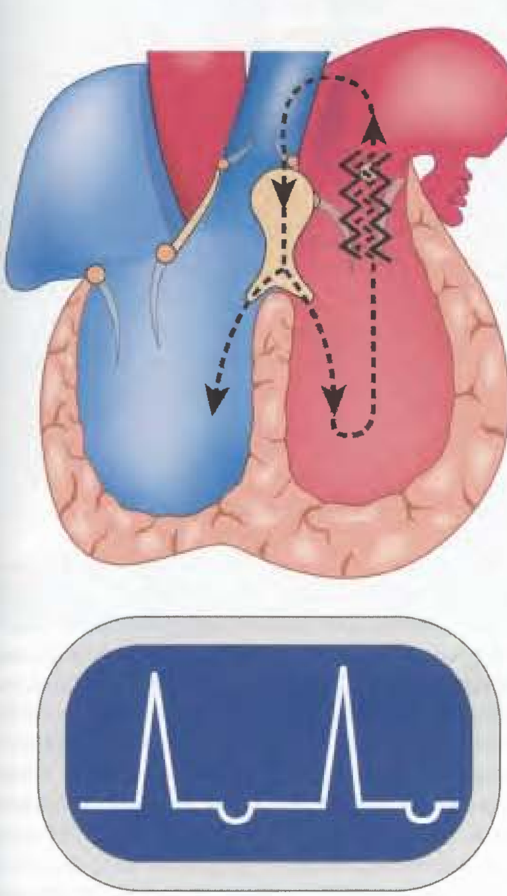


Figura 51.24. Taquicardia incesante de la unión AV.

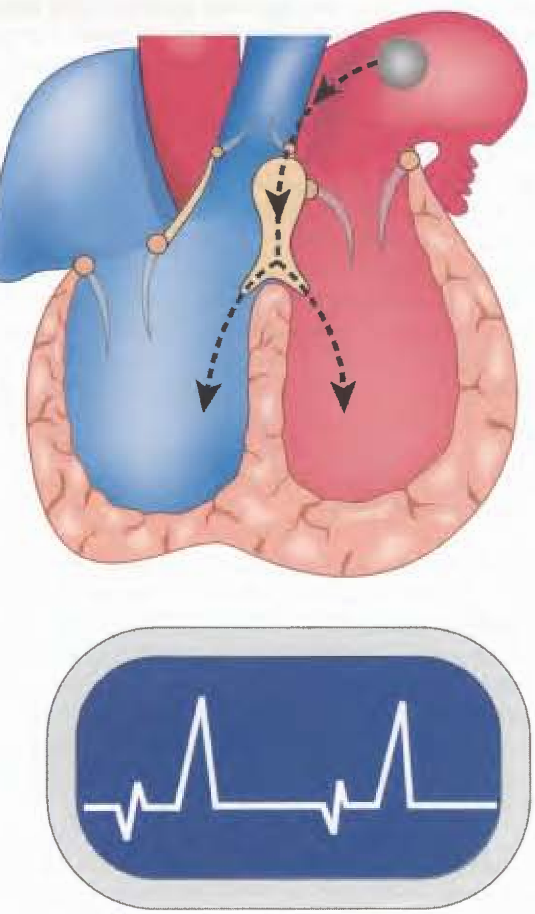


Figura 51.25. Taquicardia atrial por foco ectópico (TAE).

automático) **(Figura 51.25)**. Se localizan en el atrio derecho hasta en el 60% de los casos, y la orejuela derecha constituye el principal sitio con 44%.[45] Aunque la mayoría ocurre en corazones sin alteraciones estructurales, puede presentarse asociada a cardiopatías congénitas o a su reparación. Se ha reportado la asociación con tumores intracardíacos y aneurismas del septum interatrial. Asimismo, en su forma incesante puede desarrollar miocardiopatía. Las características electrocardiográficas típicas son la presencia de una p anormal con eje diferente al sinusal, prolongación del intervalo PR con FC desde los 130 hasta los 280 × min en promedio **(Figura 51.26)**. Puede observarse el fenómeno de calentamiento y enfriamiento, es decir, un incremento gradual de la FC al inicio de la taquicardia así como una disminución gradual al final de ésta. En presencia de bloqueo AV persiste la taquicardia, situación que puede observarse con maniobras vagales o con la administración de adenosina. En ausencia de cardiopatía congénita, el algoritmo propuesto por Lesh y colaboradores[46] resulta de utilidad para la ubicación de la taquicardia basada únicamente en la polaridad de la onda P **(Figura 51.27)**.

El tratamiento farmacológico es difícil, con poca respuesta a la monoterapia. La combinación de antiarrítmicos clase IC o III con un beta-bloqueador habitualmente es efectiva. Debido a su pobre control con antiarrítmicos y a su asociación con miocardiopatía, es recomendable realizar ablación endocárdica del foco ectópico, con lo cual existe un porcentaje de éxito de hasta el 80% con técnicas habituales y recientemente hasta un porcentaje mayor al 90% con mapeo electroanatómico.[47]

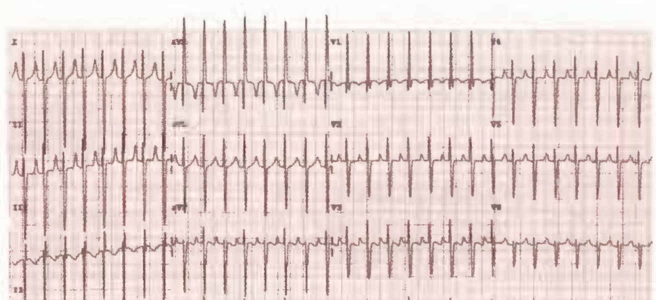


Figura 51.26. ECG de 12 derivaciones de una taquicardia por foco ectópico en el atrio derecho a 200 × min en un niño de 1 año. Obsérvese la onda P prominente diferente a la sinusal y el intervalo PR prolongado.

La reentrada intraatrial ocurre casi en su totalidad en pacientes con cardiopatía congénita o relacionada con el tratamiento

quirúrgico de ésta. De tal manera, hasta un tercio de los pacientes corregidos con cirugía de Fontan, Mustard y Senning presentan circuitos de reentrada intraatrial, los cuales son evidentes después de al menos 5-10 años posteriores a la corrección.[48] Sólo el 8% de los casos ocurre en corazones sin cardiopatía. Las características electrocardiográficas muestran una onda p diferente a la sinusal, separadas una de otra por una línea basal isoeléctrica o con morfología de dientes de sierra como en el flúter atrial atípico, con grados variables de bloqueo AV, usualmente con conducción 2:1. Las frecuencias atriales fluctúan entre 170 y 290 × min. Clínicamente son mal toleradas y si no son detectadas a tiempo pueden ocasionar trombosis, enfermedad vascular cerebral, falla cardíaca congestiva y muerte súbita. No responden bien a los fármacos, lo cual obliga al uso de dos a tres antiarrítmicos incluyendo agentes de los grupos IA, IC y III en combinación con β-bloqueadores o digoxina. Por tal motivo, la ablación endocárdica guiada con mapeo electroanatómico es el tratamiento de elección en casi todos los casos (**Figura 51.28**).

En la reentrada sinoatrial, la onda p es similar a la observada en ritmo sinusal. No presenta fenómeno de calentamiento ni enfriamiento. Muestra fluctuaciones en la longitud de ciclo de la taquicardia y típicamente responde al tratamiento con adenosina. Su origen está ligado a alteraciones anatómicas por cardiopatía congénita o su reparación quirúrgica. La digoxina y los bloqueadores de los canales de calcio son de elección. En casos refractarios a tratamiento o con repercusión hemodinámica importante, es preferible la ablación endocárdica.

La taquicardia atrial multifocal es propiamente una arritmia de los ancianos y está asociada principalmente a enfermedad pulmonar crónica con cor pulmonale y diabetes. En edad pediátrica es rara y ocurre en neonatos y lactantes. Está relacionada con cardiomiopatía dilatada e hipertrófica, defectos septales interatriales o interventriculares, miocarditis y cirugía cardíaca. Los criterios electrocardiográficos para su diagnóstico son:

1) Ritmo atrial irregular de más de 100 × min
2) Al menos tres morfologías de la onda p diferentes a la sinusal
3) Línea isoeléctrica entre ondas p
4) Intervalos PP, PR y RR irregulares

La presentación clínica es con taquicardia incesante o persistente, con frecuencias atriales desde 150 hasta 500 × min. El mecanismo electrofisiológico subyacente es la presencia de actividad ectópica múltiple. En forma frecuente alterna con flúter atrial, fibrilación atrial y taquicardia atrial ectópica. Suprimir los múltiples focos con tratamiento antiarrítmico es una tarea difícil; en general la terapia combinada con magnesio, beta-bloqueadores, amiodarona y propafenona ha mostrado ser útil para el control parcial de esta arritmia caótica.

Taquicardia sinusal inapropiada

Cuando ocurre taquicardia sinusal, ésta es secundaria a un proceso patológico asociado, como fiebre, anemia, dolor, hipertiroidismo, cardiopatía, etcétera, y se resuelve al controlar la causa. La taquicardia sinusal inapropiada ocurre en ausencia de un proceso patológico subyacente. El mecanismo por el cual sobreviene no es conocido. Se ha propuesto como etiología una regulación inadecuada del sistema nervioso autónomo con hipersensibilidad a las catecolaminas, y recientemente se ha reconocido como causa una alteración propia del nodo sinusal. La sintomatología habitual incluye palpitaciones, dolor precordial, disnea y fatiga. El diagnóstico debe realizarse por exclusión. En general debe diferenciarse de la disautonomía y las taquicardias atriales. El diagnóstico diferencial con una taquicardia atrial parasinusal es difícil. El tratamiento de elección son los beta-bloqueadores y los bloqueadores de los canales de calcio. Para los casos refractarios, la ablación endocárdica representa una opción, aunque existe el riesgo de requerir marcapasos.

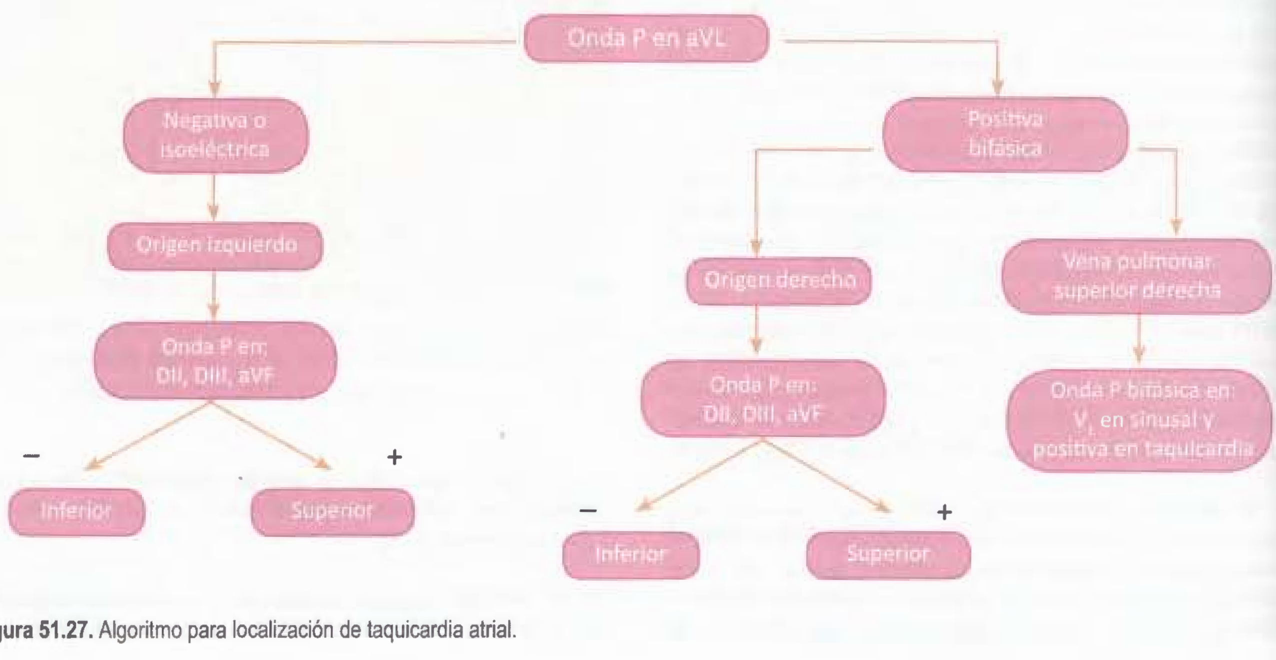


Figura 51.27. Algoritmo para localización de taquicardia atrial.

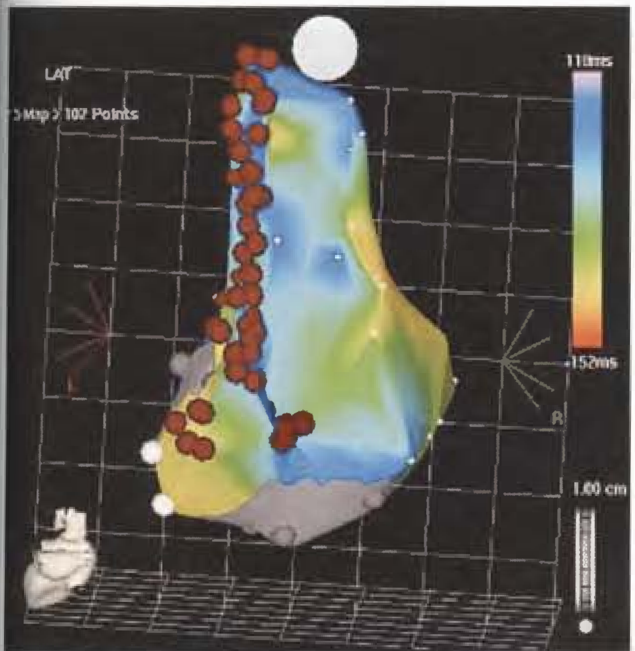


Figura 51.28. Vista posterior de un mapa de voltaje durante la ablación de una taquicardia postincisional localizada en la vena cava superior y región superior de atrio derecho en un paciente de 11 años postoperado de corrección de conexión anómala total de venas pulmonares en etapa neonatal. Los puntos rojos indican los sitios donde fue aplicada la radiofrecuencia; nótense las áreas de cicatriz y fibrosis en color gris.

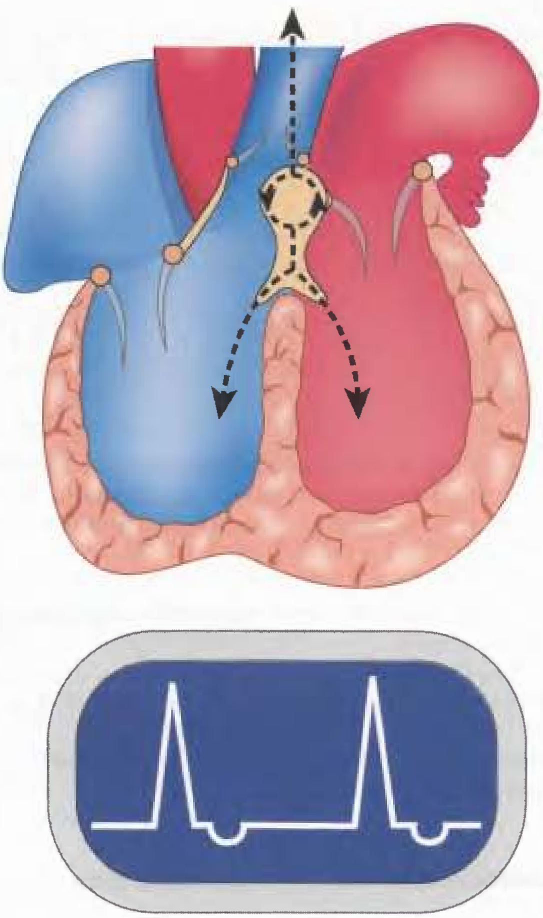


Figura 29. Reentrada intranodal (REIN).

Taquicardia por reentrada intranodal

La taquicardia por reentrada intranodal (REIN) es poco frecuente en la edad pediátrica y su frecuencia incrementa en la adolescencia. No está asociada a ninguna cardiopatía en particular. Aunque representa la principal causa de TSV en el adulto, en edad pediátrica no es frecuente; no obstante, en algunas series alcanza hasta el 15% de los casos. Ocurre por un mecanismo de reentrada, el cual tiene lugar en las cercanías del nodo AV, utilizando la región nodal como vía rápida y la región posterior del triángulo de Koch, es decir, la región posteromedial del anillo tricuspídeo cercana al *ostium* del seno coronario, como vía lenta para cerrar el circuito (**Figura 51.29**).

A diferencia del WPW, el ECG en reposo es normal. El inicio de la taquicardia frecuentemente es precedido por una extrasístole y se asocia con el esfuerzo. Es una arritmia principalmente de niños escolares y adolescentes, al ser rara su presentación en menores de 2 años. El ECG muestra característicamente una taquicardia de QRS angosto con la onda p no visible, o sea, queda oculta en el complejo QRS; sin embargo, en aproximadamente la tercera parte de los casos la onda p muestra un intervalo RP < PR, usualmente menor de 70 ms, con seudo R' en V_1 o seudo S en derivaciones inferiores, con frecuencias cardíacas que van desde los 120 a los 280 × min (**Figura 51.30**).

Existen dos tipos principales de REIN: el tipo *común* (lenta-rápida), en el que la vía anterógrada es la vía lenta y la retrógrada la vía rápida, y el *no común* (rápida-lenta), donde la vía anterógrada es por la vía rápida y la retrógrada por la lenta. En este último habitualmente la onda p es visible, lo cual origina un intervalo RP mayor que el PR que constituye el diagnóstico diferencial de la taquicardia atrial y la vía accesoria. El tipo lenta-lenta, donde ambas vías de conducción se localizan en la región posterior del triángulo de Koch, es raro. La REIN típica ocupa hasta el 90% de los casos. El diagnóstico se establece mediante EEF.

De la misma manera que en la vía accesoria, el tratamiento farmacológico se mantiene hasta la realización de la ablación endocárdica, la cual representa el tratamiento de elección. Los fármacos efectivos con mayor frecuencia son los clase IC y III. Aunque puede realizarse ablación de la vía rápida con un éxito cercano al 90%, debido al riesgo de producir bloqueo AV, es preferible la ablación de la vía lenta con porcentajes de éxito de entre 95 y 99%.[49]

Taquicardia de la unión AV

Existen dos tipos principales de taquicardia de la unión AV: la variedad *congénita* y la *posquirúrgica*. Ambas ocurren por la presencia de un foco ectópico (**Figura 51.31**). Electrocardiográficamente se caracterizan por (**Figura 51.32**):

1) QRS similar al ritmo sinusal, generalmente angosto, a menos que exista bloqueo de rama asociado a una cardiopatía.



Figura 51.30. ECG de 12 derivaciones de una niña de 11 años con historia de palpitaciones relacionadas con el esfuerzo físico. Las flechas señalan la onda P con un intervalo RP muy corto característico de la REIN común.

2) Frecuencia ventricular mayor a la atrial y ocasionalmente igual a la atrial.
3) Conducción atrial disociada es lo más frecuente y en ocasiones 1:1 con conducción retrógrada o con fenómeno de Wenckebach.
4) Fenómeno de calentamiento y enfriamiento, como en la taquicardia atrial automática.

Taquicardia de la unión AV posquirúrgica

No se conoce con certeza el origen de esta taquiarritmia; sin embargo ocurren dos aspectos fisiopatológicos de importancia:

1) Pérdida de la sincronía AV
2) Foco automático con FC superiores a 180 × min

Esta taquicardia se manifiesta durante las primeras 24-48 h posteriores al tratamiento quirúrgico. La secreción alta de catecolaminas, el tono autonómico elevado y la fiebre dificultan su manejo. Es mal tolerada y sin tratamiento adecuado la mortalidad puede alcanzar hasta el 30%. La incidencia varía del 1 al 6% de las cirugías cardíacas. La asociación más frecuente es con la reparación de la tetralogía de Fallot y la comunicación interventricular. También ocurre, aunque con menor frecuencia, en la corrección del canal AV, cirugía de Fontan y corrección de la conexión anómala de venas pulmonares.[50] El tratamiento inicial consiste en suspender los agentes cronotrópicos o sustituirlos por un agente no catecolaminérgico como la milrinona, mantener una temperatura normal con buen aporte hídrico y corrección de electrolitos séricos.

La asincronía AV mejora al estimular el atrio a una frecuencia ligeramente mayor a la ventricular, lo cual puede lograrse con estimulación transesofágica o atrial con un electrodo epicárdico. El foco automático puede suprimirse con tratamiento farmacológico con agentes clase IC, como la propafenona, y clase III, como la amiodarona. En caso de no obtener una adecuada respuesta, la hipotermia con temperaturas entre 34 y 35 °C ha sido descrita con buena respuesta, la cual puede conseguirse con compresas de agua fría o solución isotónica fría vía intravenosa.[51] El tratamiento con ablación endocárdica es de alto riesgo por la inestabilidad hemodinámica de los pacientes y la alta probabilidad de ocasionar bloqueo AV.

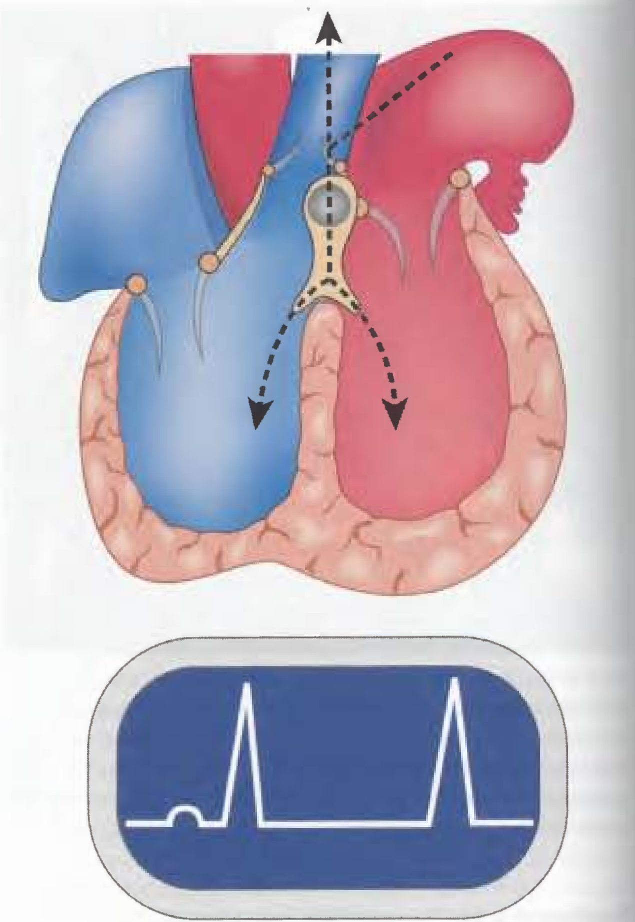


Figura 51.31. Taquicardia de la unión AV.

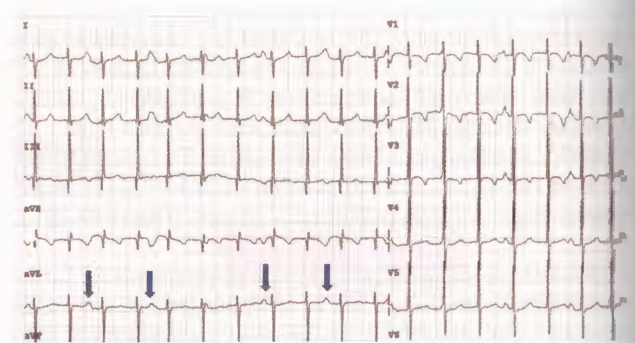


Figura 51.32. ECG de 12 derivaciones de una taquicardia de la unión AV congénita incesante a 130 × min en una niña de 3 años sin cardiopatía estructural evidente. Las flechas señalan la inscripción de la onda P disociada.

Taquicardia de la unión AV congénita

Esta forma de presentación es rara; sin embargo, por lo general es incesante y ocasiona cardiomegalia e insuficiencia cardíaca (miocardiopa-

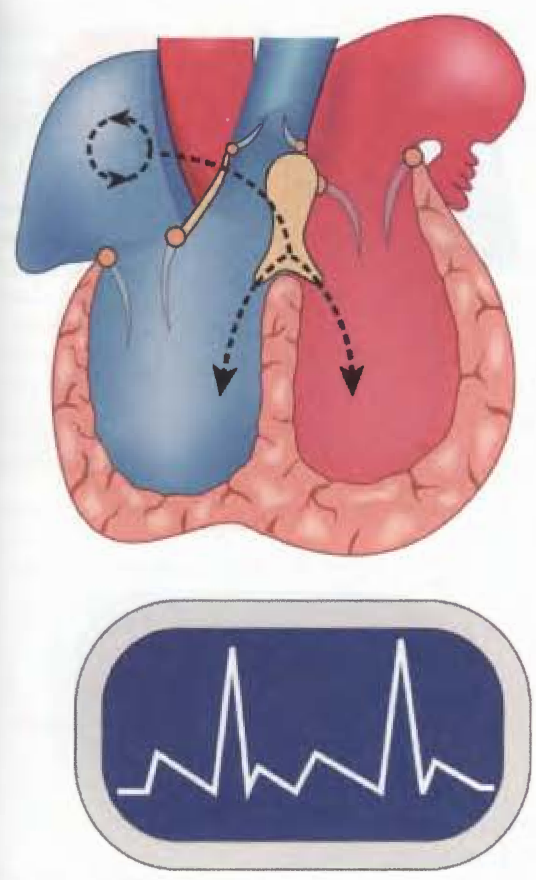


Figura 51.33. Flúter atrial.

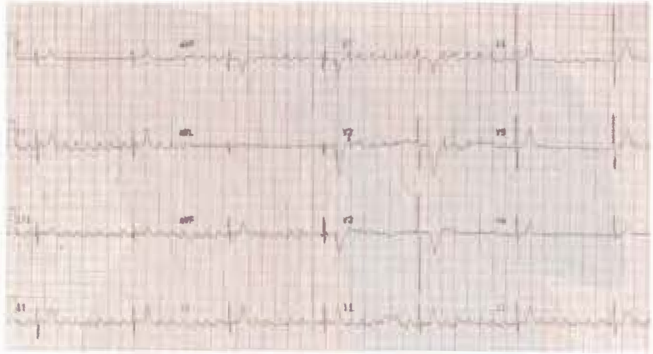


Figura 51.34. ECG de 12 derivaciones de una niña de 10 meses con flúter atrial sin cardiopatía estructural evidente. Fue detectado en exploración de rutina y enviada para su evaluación por bradicardia. Las ondas F son negativas en derivaciones inferiores y positivas en V_1.

tía) hasta en un 60%.[52] La mortalidad asociada es de 35%. Aunque no se conoce su etiología con exactitud, de acuerdo con reportes de autopsias, los pacientes presentan fibrosis y disrupción de la región septal y haz de His. También se ha descrito la presencia del tumor de células de Purkinje en el haz de His. Existe historia familiar positiva en el 50% de los casos, con al menos un miembro afectado.[53] La causa de la muerte es muy variada, aunque puede darse como consecuencia de insuficiencia cardíaca congestiva, fibrilación ventricular o por bloqueo AV.

El tratamiento farmacológico es complicado. El reducido número de casos no permite la estandarización de un tratamiento. Los antiarrítmicos clase IC y III parecen ser los más efectivos. En casos con pobre respuesta, pueden utilizarse dos antiarrítmicos e inclusive agregar algún beta-bloqueador. La ablación endocárdica está indicada en los casos refractarios a tratamiento farmacológico.

Flúter atrial

El flúter atrial en corazón sin cardiopatía es poco habitual. Tiene dos picos de incidencia: en la etapa fetal y neonatal, y en la adolescencia. En cuanto al comportamiento in utero puede presentar *hydrops fetalis* en el 38% de los casos asociado con FC elevadas de entre 240-300 × min.[54] En el adolescente ocurre en forma paroxística y habitualmente es bien tolerado. Es rara la presentación persistente. Existen dos tipos principales: el *típico* (común) y el *atípico* (no común). El flúter típico es originado por un circuito de macro-reentrada en el atrio derecho con giro antihorario y depende de la región del istmo cavotricuspídeo para sostenerse (**Figura 51.33**). Este tipo de flúter representa el 90% de los casos. La imagen electrocardiográfica típica es como sigue (**Figura 51.34**):

1) Ondas F características en forma de dientes de sierra negativas en las derivaciones inferiores (II, III y aVF)
2) Frecuencia atrial de 250 a 480 × min
3) Conducción AV variable, por lo general 2:1
4) Ondas F positivas en V_1

En el caso del flúter atípico, el giro es horario con ondas F positivas en derivaciones inferiores y negativas en V_1. Este tipo de flúter no depende del istmo cavotricuspídeo. La forma clínica de presentación es en forma paroxística, por lo que no requiere anticoagulación. En las formas persistentes debe anticoagularse por el riesgo de tromboembolismo. En forma aguda presenta buena respuesta con cardioversión a dosis bajas. Los antiarrítmicos de elección son los clase IC o III como monoterapia. En las formas persistentes puede realizarse control de la FC en forma adecuada con beta-bloqueadores y bloqueadores de los canales de calcio solos o en combinación con digoxina. El tratamiento de elección para el flúter típico es la ablación endocárdica del istmo cavotricuspídeo, cuya tasa de curación es superior al 90%. En el caso del flúter atípico, la ablación es más compleja, por lo que puede requerir apoyo de mapeo electroanatómico. En el caso del flúter in utero y neonatal, una vez compensado el *hydrops fetalis* y controlado el flúter, es extremadamente rara su recidiva; por lo tanto, la ablación endocárdica no es una opción en estos pacientes.[55]

Fibrilación atrial

La fibrilación atrial en el adulto representa la arritmia sostenida más frecuente, aunque en edad pediátrica es rara. Se encuentra asociada con cardiopatías como las miocardiopatías, enfermedad reumática, anomalía de Ebstein y con la corrección quirúrgica de cardiopatías, como la de Fallot, Senning, Mustard y Fontan. El mecanismo inicial para desencadenarla es a través de focos diversos (gatillos) originados predominantemente en las venas pulmonares, los cuales desencadenan la actividad eléctrica caótica y este mecanismo fisiopatológico es el que sustenta la posibilidad de ablación al eliminar dichos gatillos (**Figura 51.35**). La forma paroxística observada en

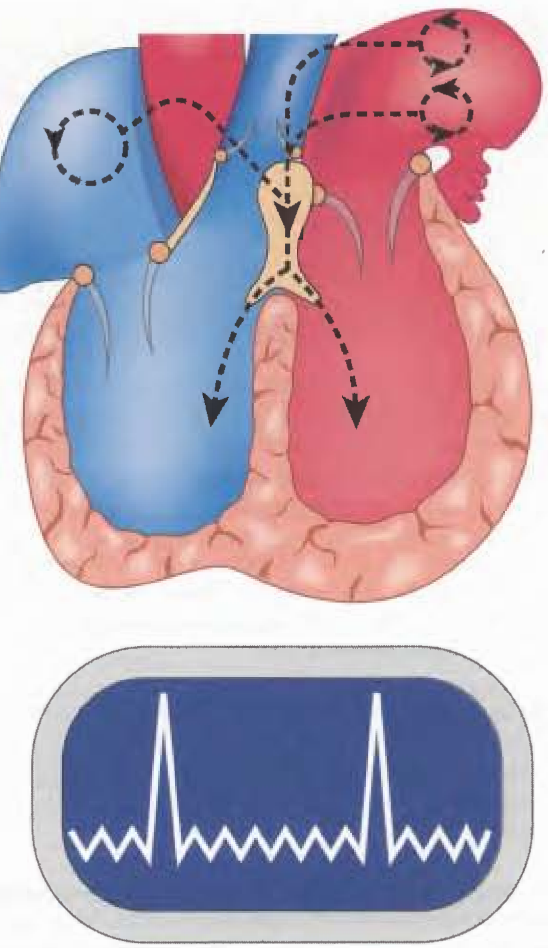


Figura 51.35. Fibrilación atrial (FA).

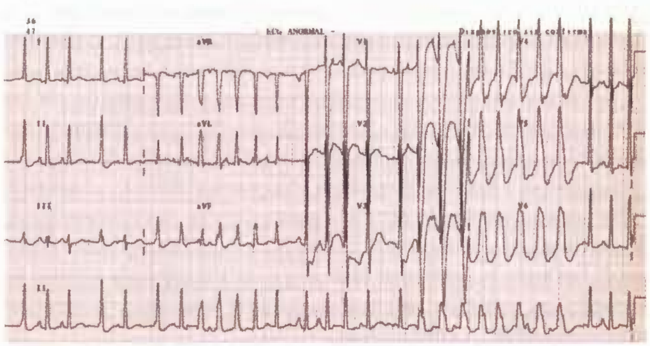


Figura 51.36. ECG de 12 derivaciones en un niño de 1 año con miocardiopatía dilatada y con fibrilación atrial. El ritmo es totalmente irregular y con diferentes grados de aberrancia ventricular.

el corazón sin cardiopatía ocurre con mayor frecuencia en el adolescente y el adulto joven. Por lo general es generada en las venas pulmonares, el atrio izquierdo o la *crista terminalis*.[56]

El ECG se caracteriza por la presencia de una frecuencia ventricular irregular debido a una conducción variable a través del nodo AV (**Figura 51.36**). También destaca una actividad atrial desorganizada con frecuencias mayores a los 350 × min con ondas finas fibrilatorias. El tratamiento farmacológico con anticoagulantes

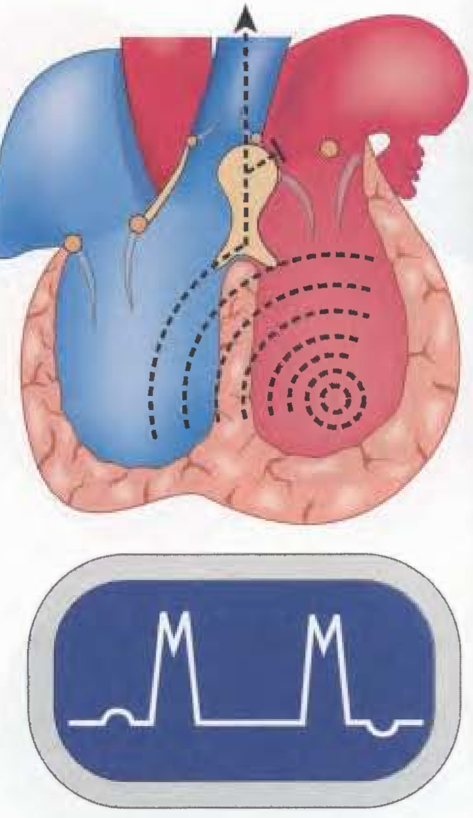


Figura 51.37. Taquicardia ventricular.

está reservado para las formas persistente y permanente, las cuales son raras en la edad pediátrica. Los antiarrítmicos con mejor respuesta son los IC y III. Para la forma permanente puede lograrse un adecuado control de la frecuencia cardíaca con beta-bloqueadores, bloqueadores de los canales de calcio y digoxina. En los casos refractarios está indicada la ablación endocárdica.

Taquicardia ventricular

Las taquicardias ventriculares (TV) tienen su origen por debajo de la bifurcación del haz de His. Dentro de la definición se incluyen todos los ritmos rápidos de tres o más latidos, con excepción del flúter y fibrilación ventriculares. La FC es mayor de 120 × min y usualmente se encuentra entre 150 y 220 × min. La TV sostenida es aquella con duración mayor o igual a 30 segundos, o con duración menor de 30 segundos pero con repercusión hemodinámica que implica realizar procedimientos farmacológicos, mecánicos o eléctricos para su tratamiento. La TV no sostenida presenta más de tres latidos pero tiene duración menor de 30 segundos, es autolimitada y no requiere realizar procedimientos terapéuticos de urgencia. De acuerdo a su morfología, existen dos tipos principales: la *monomórfica*, en la que todos los complejos tienen la misma forma tanto en el plano horizontal como en el frontal, y la *polimórfica*, donde en una misma taquicardia observamos diferentes formas. El mecanismo más frecuente es el de reentrada, seguido por el foco ectópico y la actividad disparada (**Figura 51.37**). Representan el 6% de las taquiarritmias en edad pediátrica. Su asociación con alguna enfermedad cardiovascular es del 50%. En general la mortalidad de la

Cuadro 51.5. Factores etiológicos relacionados con las taquiarritmias ventriculares.

Origen cardiovascular	Origen no cardiovascular
Cardiopatía congénita	**Metabólico**
• Tetralogía de Fallot • Estenosis aórtica • Estenosis pulmonar • Comunicación interventricular • Prolapso mitral • Bloqueo AV congénito	• Hipoxia • Acidosis • Alteraciones electrolíticas (hipocalemia, hipercalemia, hipocalcemia, hipomagnesemia) • Hipoglicemia
Corrección o paliación de cardiopatía congénita	**Infeccioso**
• Corrección de tetralogía de Fallot • Mustard y Senning • Fontan • Jatene • Corrección quirúrgica de valvulopatía	• Miocarditis
Cardiomiopatía	**Farmacológico**
• Hipertrófica • Dilatada • Displasia arritmogénica del VD • Tumores intracardíacos • Rabdomiomas (esclerosis tuberosa) • Fibromas • Hamartomas	• Digoxina • Antiarrítmicos • Antidepresivos tricíclicos • Inhibidores de la recaptación de serotonina • Antihistamínicos • Cisaprida • Teofilina
Isquemia	**Drogas de abuso**
• Síndrome de Kawasaki • Origen anómalo de las coronarias • Embolismo aéreo	• Cocaína • Cafeína • Nicotina
Canalopatía	**Traumático**
• Síndrome de QT largo • Síndrome de Brugada • Taquicardia ventricular catecolaminérgica	• Catéteres • Contusión cardíaca • Commotio cordis • Cirugía cardíaca
Idiopática	**Eléctrico**
• TV fascicular • TV del tracto de salida del VI • TV del tracto de salida del VD	• Disfunción de marcapasos

taquicardia ventricular es del 13%.[57] Existen diversas etiologías v el origen de las taquiarritmias ventriculares, ya sea con enfermedad cardiovascular o no (**Cuadro 51.5**).

Las características electrocardiográficas afines a todos los tipos de TV son las siguientes (**Figura 51.38**):

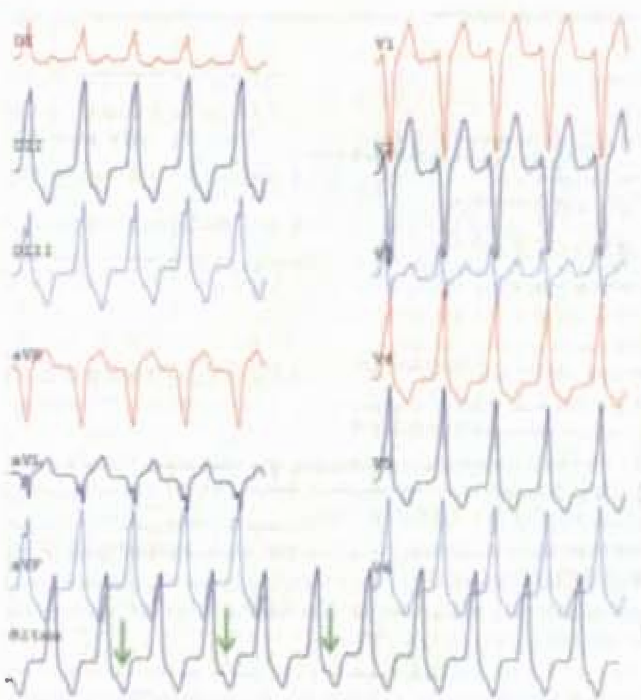


Figura 51.38. ECG de 12 derivaciones con TV en niño de 10 años con tetralogía de Fallot. Las flechas indican la onda P disociada. Por el eje eléctrico inferior con bloqueo de rama izquierda, sugiere el origen cerca del tracto de salida del VD.

1) QRS ancho, por lo general mayor de 120 ms, con imagen de bloqueo de rama avanzado.
2) Disociación AV, observada hasta en el 60% de los casos. Puede presentarse conducción 1:1, con conducción retrógrada a los atrios, pero es poco frecuente.
3) Latidos de fusión o capturas sinusales hasta en el 10% de los casos.
4) Concordancia positiva o negativa desde V_1 a V_6.
5) Ausencia de complejos RS en derivaciones precordiales.
6) En derivaciones precordiales con complejos RS, el intervalo desde el inicio de la onda R y el nadir de la onda S mide más de 100 ms.

Existen criterios para corroborar el origen ventricular de la taquicardia en presencia de bloqueo de rama derecha (**Cuadro 51.6**) o de rama izquierda (**Cuadro 51.7**) durante la taquicardia. Estos criterios traspolados de la experiencia en pacientes adultos son de utilidad para el diagnóstico de las taquicardias ventriculares en ausencia de cardiopatía congénita.

a) Cardiopatía congénita

Tetralogía de Fallot

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente y la esperanza de vida ha incrementado hasta 90% a 30 años después de la reparación quirúrgica. Ésta es la principal causa de taquicardia ventricular asociada a corrección quirúrgica. La

Cuadro 51.6. Criterios diagnósticos para TV con bloqueo de rama derecha.

V_1
• Complejos monofásicos o bifásicos • Complejos con morfología qR, QR o Rs • Complejos trifásicos: Rsr' o Rr's
V_5
• Complejos con morfología: rS, QS, QR ó R

muerte súbita por TV o FV es la principal causa de muerte de estos pacientes a 25 años de seguimiento.[58] La remodelación cardíaca, las alteraciones hemodinámicas, como son la dilatación del VD y la insuficiencia pulmonar, y la disfunción ventricular izquierda guardan una estrecha relación con el desarrollo de TV y muerte súbita. El ancho del QRS de más de 180 ms es un predi ctor de muerte súbita en estos pacientes, obligando a su evaluación integral.[59] Con base en las técnicas de mapeo actuales, es posible determinar el mecanismo de macro-reentrada alrededor del parche del tracto de salida o en el infundíbulo pulmonar.

De acuerdo con lo anterior, resulta recomendable la reparación temprana de esta cardiopatía dentro del primer año de vida. El seguimiento en búsqueda de arritmias debe iniciarse en forma obligada desde los 5 años posteriores al tratamiento quirúrgico, aunque el paciente esté asintomático. La incidencia de TV sostenida es de 11.9% y de muerte súbita de 8.3%.[59] Para su seguimiento, se recomienda la realización de Holter de ECG y prueba de esfuerzo en forma periódica, así como ecocardiograma para evaluar la repercusión hemodinámica y el grado de insuficiencia pulmonar.

Para el tratamiento farmacológico, los antiarrítmicos de clase III son la primera línea de manejo. En caso de TV con importante repercusión hemodinámica o refractaria a terapia farmacológica, la ablación endocárdica con mapeo electroanatómico es de elección. Cada vez es mayor la experiencia en la utilización de desfibriladores automáticos implantables (DAI) para los pacientes en riesgo de muerte súbita, tanto en prevención primaria como secundaria, aunque el porcentaje de descargas inapropiadas y de complicaciones relacionadas con los electrodos a largo plazo es alto.[60]

Otras cardiopatías congénitas

Aunque la TV ha sido reportada en el seguimiento posquirúrgico a largo plazo de diversas cirugías para corrección o paliación de cardiopatía congénita, su incidencia y riesgo de muerte súbita asociado son menores a los observados en tetralogía de Fallot, por lo que la experiencia es limitada. En el seguimiento a largo plazo de cirugía de Fontan, el porcentaje de TV es de 12% a los 15 años en promedio posteriores a la corrección quirúrgica.[61] En el caso de las cirugías de Mustard y Senning, la incidencia de TV es baja, y aunque la principal causa de muerte en estos pacientes sean la insuficiencia cardíaca y la muerte súbita, esta última parece guardar poca relación con la presencia de TV o fibrilación ventricular. La principal causa de muerte súbita en estos pacientes son las taquicardias atriales y la pérdida del ritmo sinusal.[62] En otras cirugías la incidencia es baja; sin embargo, en términos generales, entre mayores sean la

Cuadro 51.7. Criterios diagnósticos para TV con bloqueo de rama izquierda.

V_1 y V_2:
• Onda R mayor de 30 ms • Intervalo entre el inicio de la R y el nadir de la S mayor de 60 ms • Empastamiento en la rama descendente de la S
V_5
• Presencia de onda q

complejidad de la cirugía, las alteraciones hemodinámicas y el seguimiento a largo plazo, mayor será la incidencia de taquiarritmias ventriculares.

Prolapso de la válvula mitral

La arritmia ventricular más frecuente en esta patología es la extrasistolia ventricular. La TV es poco frecuente y la muerte súbita rara. La gran mayoría de los enfermos que padecieron muerte súbita presentaban insuficiencia mitral significativa. En el síndrome de Marfan, donde el prolapso de la mitral es frecuente, no se ha mostrado un incremento adicional en la morbi-mortalidad relacionada con la afección aórtica. En los casos con arritmias ventriculares es probable que éstas puedan relacionarse con otras enfermedades coexistentes, como el síndrome de QT largo o la displasia arritmogénica del VD.

b) Cardiomiopatías

Cardiomiopatía hipertrófica

La *cardiomiopatía hipertrófica* (CMH) es un padecimiento autosómico dominante en el que las proteínas de la sarcómera resultan afectadas ocasionando hipertrofia ventricular izquierda de predominio septal. Aunque puede presentarse en lactantes, su desarrollo es más común en escolares y adolescentes. La principal causa de muerte en estos pacientes es la muerte súbita, en la que las arritmias ventriculares juegan un papel importante. La incidencia de muerte súbita es del 13%. Los factores de riesgo para muerte súbita son los siguientes:

a) Historia familiar de muerte súbita
b) Grosor del septum interatrial mayor o igual a 3 cm
c) Síncope inexplicable
d) Taquicardia ventricular sostenida
e) Hipotensión durante el ejercicio

En aquellos pacientes con dos o más factores de riesgo, la prevención primaria de muerte súbita inicia con la prevención de mecanismos arritmogénicos, para lo cual la amiodarona ha resultado un fármaco de utilidad en conjunto con los desfibriladores automáticos implantables.[63] De la misma manera, los bloqueadores de los canales de calcio y receptores beta-adrenérgicos son de utilidad en la prevención, en especial en la CMH obstructiva.



Figura 51.39. Corte sagital en resonancia magnética de corazón, donde se observa una tumoración intracardíaca en el ventrículo izquierdo en un paciente de 2 años con TV incesante.

Cardiomiopatía dilatada

La etiología de esta cardiomiopatía (CMD) es idiopática. La mortalidad es de 16% en un seguimiento a 10 años. La detección de arritmias ventriculares es común, encontrándose en Holter hasta en el 50% de los casos. Sin embargo, a diferencia de la CMH, los principales factores relacionados con la mortalidad son la falla cardíaca congestiva y las alteraciones del segmento ST y onda T. La experiencia de uso de desfibriladores en CMD es limitada; por lo general son utilizados para prevención secundaria cuando han sido documentados episodios de TV sostenida o FV.[62] El uso de β-bloqueadores ha mostrado ser de utilidad en la prevención a largo plazo. La terapia de resincronización está indicada para los pacientes con FE < 35% y QRS de más de 120 ms con clase funcional III y IV de la NYHA. Sin embargo, esta experiencia obtenida de los estudios multicéntricos en adultos aún es limitada en población pediátrica. Esta terapia puede prevenir o prolongar la necesidad de un trasplante cardíaco.[64]

En corazones con afección importante del sistema His-Purkinje, puede ocurrir una taquicardia por macro-reentrada rama-rama, usualmente iniciada en la rama izquierda, para posteriormente descender hacia la rama derecha y reingresar a la rama izquierda a través del septum interventricular, ocasionando una TV con morfología de bloqueo de rama izquierda. Puede transcurrir en sentido contrario provocando TV con morfología de bloqueo de rama derecha; sin embargo, ésta es poco frecuente. La característica habitual es con FC mayores de 200 × min de importante repercusión, incluyendo presíncope y síncope. La ablación de la región proximal de la rama derecha es altamente efectiva para el tratamiento.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

Es una enfermedad miocárdica, a menudo familiar, caracterizada por el reemplazo por tejido fibroadiposo del miocardio del ventrículo derecho que produce TV e incluso muerte súbita en pacientes jóvenes. El sustrato arritmogénico en esta patología está formado por tejido adiposo, tejido fibroso y células miocárdicas de aspecto normal, con proceso inflamatorio agregado hasta en dos tercios de los casos. El mecanismo sugerido para esta arritmia es el de reentrada. Hasta en el 60% de los casos se observan datos de miocarditis, por lo que es posible la participación de un proceso infeccioso agregado. La afección del ventrículo izquierdo es poco habitual, ocasionando una displasia biventricular, y suele presentarse como una miocardiopatía dilatada.[65]

En el ECG en ritmo sinusal, pueden observarse ondas T invertidas en precordiales derechas, pudiendo tener el complejo QRS imagen de bloqueo incompleto de rama derecha. En un 30% de los casos aparece la *onda épsilon*, que es una muesca más allá del complejo QRS que parece representar potenciales tardíos. La TV suele ser sostenida y desencadenada por el ejercicio. Pueden tener una sola morfología pero a veces existen varias, y se pueden originar en el tracto de salida del VD o de la pared inferior de dicho ventrículo. Las del tracto de salida del VD tienen morfología de BRIHH con eje inferior y las de la cara inferior tienen la imagen de BRIHH con eje superior o izquierdo.

La terapia farmacológica de primera línea incluye los fármacos clase I si la función ventricular izquierda está preservada; de lo contrario la amiodarona representa una buena alternativa como monoterapia o en conjunto con un beta-bloqueador. Recientemente, el sotalol ha demostrado ser eficaz. En casos refractarios a tratamiento farmacológico, la ablación endocárdica ha sido utilizada con buenos resultados. El desfibrilador automático implantable (DAI) es otra alternativa cuando fracasan las anteriores y a veces se asocia a los antiarrítmicos cuando hay episodios frecuentes de TV.

c) Tumores intracardíacos

Las tumoraciones intracardíacas son raras en niños; la sintomatología es variable y depende del tamaño de la tumoración y su localización (**Figura 51.39**). En etapa prenatal puede ocurrir falla cardíaca congestiva, *hydrops fetalis* o muerte in utero; en etapa posnatal: soplo cardíaco, cianosis, insuficiencia cardíaca, insuficiencia valvular, arritmias cardíacas y muerte súbita. El diagnóstico se establece con estudios de imagen como el ecocardiograma y la resonancia magnética, aunque el diagnóstico específico es con biopsia.

El rabdomioma es el tumor intracardíaco más frecuente en edad pediátrica y en la mayoría de los casos está asociado con esclerosis tuberosa. Habitualmente es único y los sitios más frecuentes de localización son los ventrículos, el septum interventricular y la unión AV. Son frecuentes las extrasístoles ventriculares (EV) y la TV (**Figura 51.40**). El tratamiento de elección son los antiarrítmicos de clase III. Cuando son refractarios a tratamiento, la ablación con radiofrecuencia constituye una buena alternativa.

Los fibromas son la segunda tumoración más frecuente. Suelen ser solitarios y pueden ocasionar arritmias ventriculares. Los

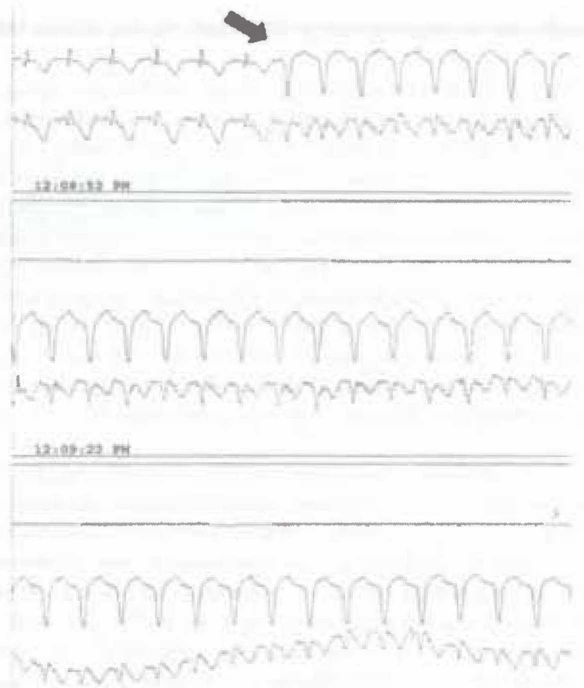


Figura 51.40. Registro de Holter de ECG de niño de 2 años con rabdomioma intracardíaco del VD. El trazo muestra taquicardia ventricular incesante. La flecha indica el inicio de la taquicardia.

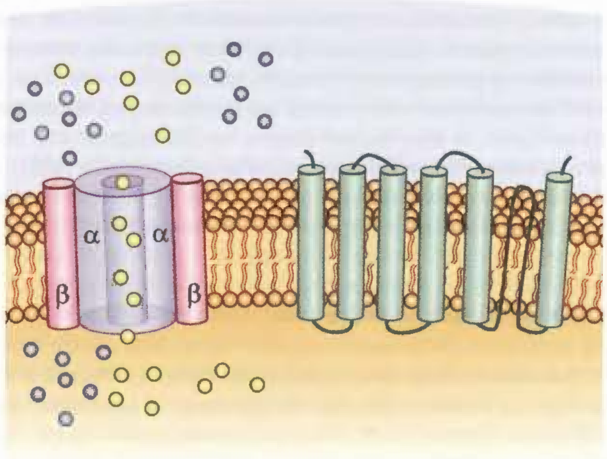


Figura 51.41. Estructura de los canales iónicos, mostrando las subunidades α y β, así como los canales de calcio (color verde), sitios frecuentes para las mutaciones de las principales canalopatías, como el SBr y SQTL.

hamartomas son usualmente de localización epicárdica y difíciles de diagnosticar con ecocardiograma. También pueden ser endocárdicos y multifocales. Cuando ocurre TV, ésta suele ser incesante. Algunos hamartomas, al igual que los rabdomiomas, pueden involucionar en el transcurso del primer año de vida. Inicialmente el tratamiento es farmacológico; sin embargo, al tener un comportamiento incesante, la ablación endocárdica puede ser una opción terapéutica. Los mixomas, habitualmente de localización atrial, cuando son muy grandes prolapsan dentro del ventrículo ocasionando EV y TV.

Una vez establecido el diagnóstico de la tumoración, es obligado el inicio de antiarrítmicos y plantear la posibilidad de tratamiento quirúrgico con resección para algunos tumores y ablación endocárdica para los casos refractarios a tratamiento farmacológico.

d) Trastornos neuromusculares

Los trastornos neuromusculares pueden asociarse con arritmias cardíacas, como las atriales, bloqueo AV, TV y muerte súbita (Cuadro 51.8). Dos mecanismos han sido reconocidos en la fisiopatología: la degeneración del sistema eléctrico cardíaco o la afección degenerativa del tejido atrial y miocárdico con predisposición a una miocardiopatía.[67] Los bloqueos de rama, las alteraciones inespecíficas de la repolarización, el bloqueo AV de primer grado y las EV son hallazgos frecuentes en el ECG de reposo. La sintomatología es muy variada y va desde síntomas como mareo, palpitaciones, presíncope y síncope hasta muerte súbita. Los síntomas y su gravedad guardan una relación directamente proporcional con el grado de degeneración de los tejidos cardíacos. El diagnóstico y tratamiento es similar al de los pacientes sin trastornos neuromusculares.

e) Canalopatías

Los canales iónicos son estructuras formadas por glicoproteínas complejas que tienen la capacidad de atravesar la membrana lipídica permitiendo el paso de iones de un lado a otro por medio de un gradiente electroquímico. Cada canal cuenta con una subunidad alfa y otra beta (Figura 51.41). Existen dos tipos, los selectivos (Na, K, Ca y Cl) y los no selectivos. Todos responden a señales eléctricas, químicas o mecánicas, según el caso. Una *canalopatía* es una enfermedad producida por el mal funcionamiento de los canales iónicos. El origen de éstas puede ser congénito o adquirido.

Síndrome de QT largo congénito (SQTL)

Este síndrome en general tiene dos formas de presentación: la forma autosómica recesiva asociada con sordera congénita, conocida como *síndrome de Jervell-Lange-Nielsen* (JLN), y la forma autosómica dominante sin sordera asociada, conocida como *síndrome de Romano-Ward* (RW). La incidencia es de 1/3 000-5 000 casos, con un porcentaje de 32% de pacientes asintomáticos.[68] Su origen ha sido establecido en mutaciones, principalmente de los canales de sodio y potasio, identificándose en la actualidad diez tipos de mutaciones diferentes (Cuadro 51.9). El síndrome de JLN sólo ocurre en los tipos 1 y 5, mientras que el RW puede presentarse en todos. El 95% de los casos son abarcados por los tipos SQTL 1 a 3. El SQTL 1 comprende cerca del 50% de los casos. El síndrome se caracteriza por mostrar alargamiento del intervalo QT con la presencia de episodios sincopales, taquicardia ventricular polimórfica y muerte súbita relacionados al esfuerzo físico o situaciones emocionales. Aunque menos frecuente, la muerte súbita puede ocurrir en reposo o durante el sueño.

Las características electrocardiográficas principales son:

Cuadro 51.8. Trastornos neuromusculares asociados con arritmias ventriculares

Distrofia muscular de Duchenne
Distrofia muscular de Becker
Cardiomiopatía ligada al X
Distrofia muscular de Limb-Girdle 1B*
Distrofia muscular miotónica*
Distrofia muscular de Emery-Dreifuss*
Ataxia de Fredreich
Síndrome de Kearns-Sayre*
Síndrome de Rett
Parálisis periódica hipocalémica*
*Padecimientos con mayor incidencia de arritmias ventriculares

Intervalo QT. La derivación ideal para la medición del QT es DII y V_5. El intervalo debe corregirse de acuerdo con la FC; para tal motivo se utiliza en forma convencional la fórmula de Bazett ($QTc = QT / \sqrt{RR}$). Los límites superiores normales son de hasta 440 ms en hombres y 460 ms en mujeres.[69]

Alteraciones de la onda T. De acuerdo a la morfología del ECG, el tipo 1 presenta una onda T de base ancha y prolongada. El tipo 2 muestra onda T de baja amplitud mellada, mientras que el tipo 3 exhibe un segmento ST largo con onda T acuminada (**Figura 51.42**). Puede observarse alternancia de la onda T en polaridad, morfología y amplitud, lo cual indica inestabilidad eléctrica y está relacionada con el estrés físico o emocional y frecuentemente precede el inicio de taquicardia polimórfica (*torsades de pointes*) (**Figura 51.43**).

Bradicardia. Suele presentarse bradicardia sinusal y pausas sinusales como signos de disfunción sinusal, así como bloqueo AV de segundo grado, principalmente 2 × 1 hasta en el 20%.

Taquicardia polimórfica. El origen de la taquicardia puede depender de una pausa seguida de una extrasístole, como cuando la FC disminuye en forma importante, o puede ocurrir como consecuencia de una descarga alta de catecolaminas por estrés físico o mental. El mecanismo inicial es mediado por actividad desencadenada y posteriormente mantenida por reentrada. Presenta un giro continuo del QRS sobre una línea imaginaria (**Figura 51.44**). Posteriormente puede degenerar en FV y muerte súbita (**Figura 51.45**).

El diagnóstico se establece de acuerdo con los criterios modificados de Schwartz,[70] donde menos de 1 punto corresponde a baja probabilidad, de 2-3 puntos, intermedia, y mayor a 4, alta probabilidad (**Cuadro 51.10**). Hasta en el 5-10% de los pacientes con SQTL corroborado genéticamente se observa QTc dentro de límites normales.[71] Mediante estudio de Holter se pueden evidenciar las alteraciones electrocardiográficas antes descritas y con prueba de esfuerzo es posible ver alargamiento del QT durante el esfuerzo en los tipos SQTL 1 y 2, mientras que en el SQTL 3 el QT acorta en forma fisiológica. Clínicamente, los factores desencadenantes de la TV polimorfa ocurren en situaciones diferentes,

Cuadro 51.9. Tipos de síndrome de QT largo.

Tipo	Gen	Corriente	Prevalencia %
SQTL 1 - JLN 1	KCNQ1 / KVLQT1	K	> 50
SQTL 2	KCNH2 / HERG	K	35-40
SQTL 3	SCN5A	Na	10-15
SQTL 4	ANKB	Na/Ca	
SQTL 5 - JLN 2	KCNE1/minK	K	
SQTL 6	KCNE2 / MiRP1	K	
SQTL 7 (Sd. Andersen-Tawil)	KCNJ8	K	
SQTL 8 (Sd. Timothy)	CACNA1	Ca	
SQTL 9	CAV3	Na	
SQTL 10	SCN4B	Na	

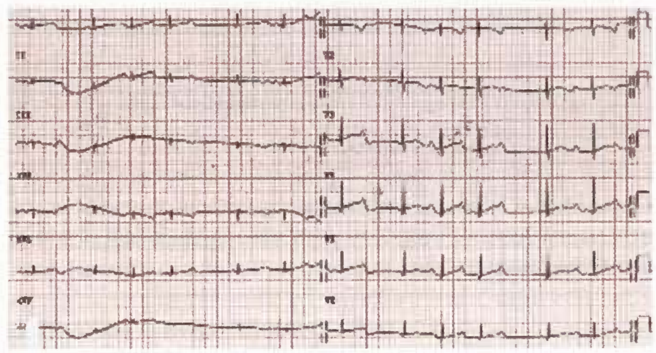


Figura 51.42. ECG de 12 derivaciones de un paciente de 4 años con síndrome de QT largo congénito. El intervalo QTc es de 510 ms y la onda T sugiere tipo 3 con base ancha y onda T acuminada.



Figura 51.43. Trazo de ECG durante prueba de esfuerzo en un niño de 7 años con síndrome de QT largo congénito, donde se observa alternancia de la onda T.

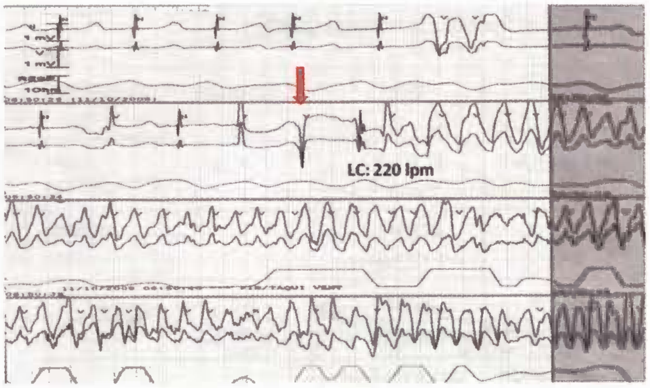


Figura 51.44. Trazo de monitor en el mismo caso de la figura anterior. El inicio de la *torsade de pointes* es precedido por una extrasístole (señalada con una flecha).

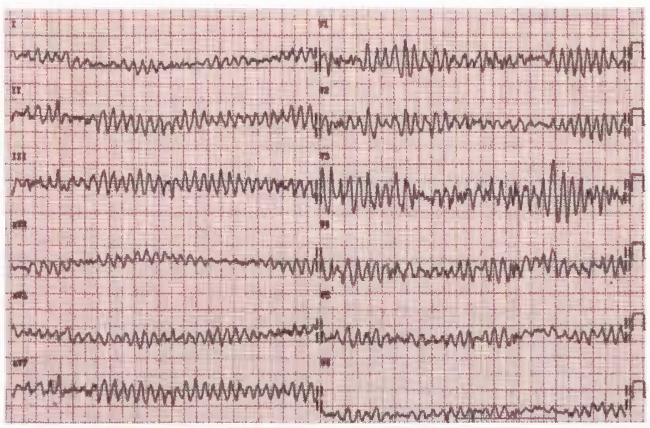


Figura 51.45. ECG de 12 derivaciones con *torsades de pointes* en paciente con QT largo. Puede observarse cómo la taquicardia ventricular polimórfica degenera en FV.



Figura 51.46. ECG de 12 derivaciones de un adolescente de 15 años con historia de síncope. Las flechas señalan la típica elevación del segmento ST con imagen de bloqueo de rama derecha en V_1 - V_3, característica del síndrome de Brugada.

dependiendo del tipo de SQTL. En el SQTL 1, es más común con el ejercicio, en el SQTL2 con situaciones emocionales o estímulos auditivos y en el SQTL 3 durante el reposo o el sueño. En ausencia de sintomatología y ante la sospecha de SQTL, la prueba farmacológica con adrenalina tiene una sensibilidad y especificidad cercana al 90% para el diagnóstico.

Cuadro 51.10. Criterios diagnósticos para síndrome de QT largo.

Criterios	Puntajes
Electrocardiografía	
• QTc ms (Fórmula - Bazett)	
• ≥ 480	3
• 460-470	2
• 450 (hombres)	1
• *Torsades de pointes*	2
• Alternancia en onda t	1
• Muescas en onda T en 3 derivaciones	1
• Bradicardia*	0.5
Historia clínica	
• Síncope	
• Con estrés	2
• Sin estrés	1
• Sordera congénita	0.5
Historia familiar**	
• Familiares con SQTL confirmados	1
• Muerte súbita inexplicable en familiares de primera línea < 30 años	0.5

*Frecuencia cardíaca en reposo dos percentiles abajo del promedio para la edad.
**El mismo familiar no debe incluirse dos veces.

El tamizaje genético tiene utilidad no sólo para corrobor el diagnóstico y consejo genético, sino también para estratificar el riesgo dependiendo del tipo de mutación.[72]

En términos generales, los factores de alto riesgo para muerte súbita son:

a) Antecedente familiar de muerte súbita
b) QTc mayor de 500
c) Bloqueo AV 2 × 1
d) Alternancia de la onda T
e) Síncope recurrente por TV
f) Sordera congénita

Recientemente se ha evaluado el riesgo en adolescentes en una de las series más largas de pacientes con SQTL,[73] detectándose tres factores de riesgo para muerte súbita:

a) QTc mayor de 530
b) Síncope dentro de los últimos 10 años
c) Sexo masculino con mayor riesgo en el grupo de 10 a 12 años

En esta serie no hubo mayor riesgo asociado con el tipo genético de SQTL. La mortalidad es de 20% en el primer año del primer episodio sincopal y cerca de 50% dentro de los primeros 10 años en pacientes sin tratamiento.

El tratamiento de primera línea son los beta-bloqueadores, con los cuales la mortalidad disminuye a 3-4%. Los β-bloqueadores

más utilizados son nadolol, propranolol y metoprolol. En niños escolares y adolescentes, la prueba de esfuerzo puede ayudar a establecer la dosis adecuada del beta-bloqueador. Debe restringirse el ejercicio, en especial a los tipos SQTL 1 y 2. Los medicamentos con riesgo de ocasionar TP están contraindicados (**Cuadro 51.11**). Los bloqueadores de los canales de sodio pueden ser de utilidad para el SQTL 3, pero la experiencia clínica aún es limitada.

El marcapasos está indicado en los casos con arritmia ventricular dependiente de pausa o con bloqueo AV 2 × 1. La estimulación debe ser bicameral en modo DDD y con frecuencias superiores a 70 × min. El tipo SQTL 3 es el grupo de mayor beneficio por su alta prevalencia de bradicardia. El DAI es de elección para los casos de alto riesgo.

En los casos de alto riesgo refractarios al tratamiento farmacológico y marcapasos o en los que el desfibrilador descarga en forma frecuente, la simpatectomía izquierda ha mostrado buenos resultados con sobrevivencia a 5 años del 95%.[74]

Para el manejo agudo de la taquicardia polimórfica, la cardioversión eléctrica y la administración de magnesio y β-bloqueadores vía intravenosa son obligadas. Deben suspenderse todos los medicamentos susceptibles de alargar el QT o elevar el estado adrenérgico y corregir alteraciones electrolíticas. La estimulación ventricular a una frecuencia de entre 90 y 100 × min puede prevenir la taquicardia dependiente de pausa.

Cuadro 51.11. Medicamentos con riesgo de tosades de pointes y alargamiento del intervalo QT.

Antiarrítmicos	Antibióticos	Psicotrópicos
Amiodarona* Ibutilide* Sotalol* Dofetilide* Disapramida* Quinidina* Procainamida*	Cloroquina* Claritromicina* Eritromicina* Esparfloxacino* Moxifloxacina* Ciprofloxacina Trimetoprim-Sulfametoxazol Ketoconazol Fluconazol Itraconazol Pentamidina* Ritonavir Halofantrina*	Clorpromazina* Haloperidol* Pimozide* Amitriptilina Risperidona Fluoxetina Paroxetina Sertralina Imipramina Desipramina Clomipramina Doxepin Tioridazina*
Antihistamínicos	**Gastrointestinales**	**Diuréticos**
Astemizol* Terfenadina* Difenhidramina	Cisaprida* Domperidona*	Furosemide Ácido etacrínico
Narcóticos	**Anticancerosos**	**Adrenérgicos**
Metadona* Levometadilo*	Trióxido de arsénico* Vandetanib	Epinefrina Norepinefrina

*Medicamentos con mayor riesgo para *torsades de pointes*

Síndrome de Brugada (SBr)

Fue descrito por primera vez en 1992 por Pedro y Joseph Brugada.[75] Es un padecimiento familiar con herencia autosómica dominante. Es originado por una mutación en el gen SCN5A con alteración de la subunidad alfa de los canales de sodio. El síndrome de Brugada tiene una incidencia de 0.0098% y es responsable de aproximadamente el 4% del total de los eventos de muerte súbita. El ECG característicamente muestra imagen de bloqueo de rama derecha de V_1 a V_3 con elevación del segmento ST (**Figura 51.46**). La elevación del ST es en forma convexa y de 0.2 mV, seguida por una onda T negativa; a esta morfología se le ha denominado tipo I y es diagnóstica en presencia de sintomatología. Existen dos tipos donde el diagnóstico es aparente: el tipo II tiene una morfología en silla de montar con elevación del ST de 0.2 mV y posterior descenso gradual, seguido de onda T negativa o bifásica; el tipo III tiene una elevación del ST de apenas 0.1 mV y con morfología convexa o en silla de montar.

El cuadro clínico está integrado por síncope recurrente con TV polimórfica espontánea o inducida y riesgo de muerte súbita. Hasta el 90% de los episodios ocurren en reposo y tanto los episodios de síncope como los de muerte súbita se asocian con la presencia de fiebre en el 45% de los casos.[76] Asimismo, hasta en el 13% de los enfermos puede presentarse flúter y fibrilación atrial asociados y en el 50% disfunción del nodo sinusal. A diferencia de los adultos, donde el predominio de individuos sintomáticos ocurre en hombres (90%), en edad pediátrica no hay diferencia significativa entre ambos sexos; esto se ha relacionado con la presencia de niveles más elevados de testosterona en los individuos afectados.[76] Ante la sospecha clínica del síndrome con ECG sin alteraciones características, puede realizarse reto farmacológico con ajmalina o bloqueador de los canales de sodio (flecainida) para desenmascararlas. En individuos asintomáticos con alteraciones características, el EEF sirve para intentar inducir TV o FV y estratificar el riesgo de muerte súbita.

El tratamiento de elección es el DAI cuando en presencia de un individuo sintomático coexiste un ECG que muestra en forma espontánea las características típicas del SBr. Los pacientes adultos asintomáticos, en los cuales en EEF se desencadena FV regularmente, son tratados con DAI, aunque recientemente se ha informado una incidencia de sólo 3-4% de FV espontánea en un período de 3 años postimplante con hasta el 28% de las complicaciones relacionadas con el implante.[77,78] La quinidina es un medicamento con buenos resultados en la prevención de la sintomatología y puede permitir al niño de alto riesgo crecer para implantar un DAI en el futuro.[78] Para el manejo del cuadro agudo de episodios de TV polimórfica o TPSV es imprescindible el control del episodio febril, recomendándose el tratamiento intrahospitalario hasta obtener un buen control de la temperatura y del agente etiológico relacionado. La experiencia en niños es aún limitada.

Taquicardia ventricular catecolaminérgica

La *taquicardia ventricular catecolaminérgica* (TVC) es una canalopatía poco frecuente con una incidencia de 1:10 000; tiene herencia familiar y existen dos tipos principales. La TVC tipo 1, con

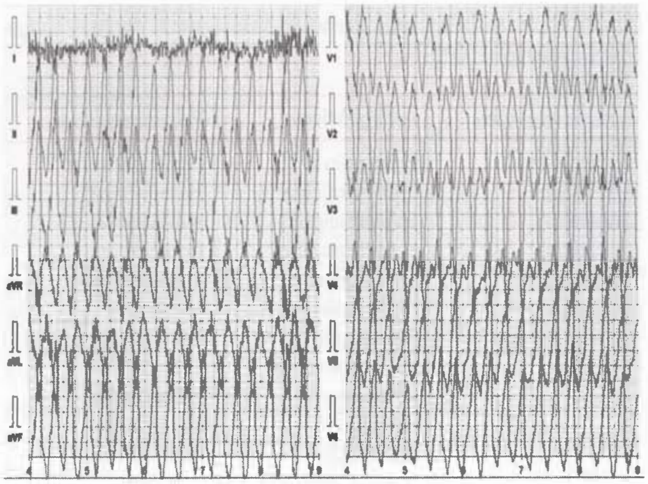


Figura 51.47. ECG de 12 derivaciones durante prueba de esfuerzo. El trazo corresponde a un paciente de 16 años con corazón sin alteraciones estructurales evidentes, con historia de palpitaciones. En el estudio electrofisiológico, el origen de la taquicardia fue localizado en el tracto de salida del VI. El ECG muestra bloqueo de rama izquierda con el eje inferior.

mutación en el gen RYR2 y herencia autosómica dominante, abarca el 50% de los casos. En el tipo 2, el gen afectado es el CASQ2, tiene herencia autosómica recesiva y es el responsable de tan sólo el 1-2% de los casos. La fisiopatología se atribuye a un manejo inadecuado del calcio intracelular que ocasiona arritmias ventriculares. La mortalidad es de 30 a 50% a los 35 años de edad.[79] El cuadro clínico está integrado por las siguientes características:[80]

1) Síncope recurrente relacionado con estrés físico o emocional
2) Inicio de los síntomas entre los 7 y 9 años
3) Historia de palpitaciones y mareo asociados con el esfuerzo físico
4) Ausencia de alteraciones cardíacas estructurales

El ECG en reposo es normal. El diagnóstico se establece con prueba de esfuerzo, observándose la presencia de TV bidireccional, en la que el QRS tiene un giro de 180° entre latido y latido, o TV polimórfica. Para el tratamiento, los fármacos de elección son los β-bloqueadores (metoprolol, nadolol, propranolol) y evitar el esfuerzo físico intenso, con lo cual se consigue un 60% de control de los síntomas. El DAI es recomendable para los individuos con eventos de paro cardíaco en forma recurrente o cuando no responden al tratamiento farmacológico.

Síndrome de QT corto

Esta rara canalopatía de reciente descripción por Gussak,[81] en el 2000, se caracteriza por la presencia de QT corto (QTc menor a 300 ms), episodios recurrentes de síncope y muerte súbita. Tiene herencia autosómica dominante. Se han descrito mutaciones en tres diferentes genes: HERG, KCNQ1 y KCNJ2. Puede presentarse durante el primer año de vida como muerte súbita infantil. El diagnóstico debe sospecharse ante la presencia de QT corto con historia familiar de muerte súbita, en especial la infantil. El tratamiento con DAI es de elección en estos pacientes. Recientemente, la quinidina ha sido propuesta como tratamiento alternativo.[82]

Idiopáticas

Las taquicardias ventriculares idiopáticas son un grupo de arritmias que ocurren en niños y adultos jóvenes sin evidencia de cardiopatía estructural ni funcional. La incidencia es baja en edad pediátrica,[83] son raras en lactantes y alcanzan su máxima incidencia en la adolescencia con 2-3%. En general el pronóstico de estos pacientes es excelente.

Taquicardia ventricular del tracto de salida del VD

Este tipo de taquicardia es el más frecuente de las TV idiopáticas. El mecanismo de acción habitual es por actividad disparada relacionada con alta sensibilidad a las catecolaminas, aunque puede ocurrir por incremento del automatismo. Son taquicardias mediadas por el AMPc y el calcio intracelular. La incidencia es mayor en mujeres jóvenes y durante horas de vigilia. Los pacientes son habitualmente asintomáticos o con síntomas mínimos, y el síncope es raro. La TV puede inducirse con el esfuerzo físico. En el ECG presentan imagen de BRIHH y eje inferior, con complejos QRS negativos en V_1.

Existen dos variedades clínicas: la *repetitiva autolimitada* conocida como *taquicardia de Gallavardin*, que presenta extrasístoles, dupletas y salvas de TV, las cuales aumentan con la estimulación adrenérgica; el segundo tipo es la forma *paroxística sostenida* que requiere intervención terapéutica para su terminación. Cuando el eje de QRS es más derecho, la TV es más anterior, y cuando es más a la izquierda, es de origen más posterior. No ocurre en forma incesante. El diagnóstico diferencial debe realizarse con displasia arritmogénica del VD y cardiomiopatía hipertrófica.

Esta TV es sensible a adenosina y puede interrumpirse con maniobras vagales. El manejo inicial es con β-bloqueadores o bloqueadores de los canales de Ca. Cuando no hay respuesta adecuada al tratamiento con fármacos, la terapia de elección es la ablación endocárdica, ya que consigue eliminarla con éxito en más del 90% de los casos.[67] De haber recurrencia o ablación no exitosa con métodos convencionales, el mapeo electroanatómico es de elección. Aunque el riesgo de muerte súbita en este tipo de TV es muy bajo, el DAI representa una opción para casos con afección hemodinámica severa.

TV del tracto de salida del VI

Esta taquicardia puede originarse en tres sitios diferentes: endocárdica, epicárdica o en una cúspide coronariana. Es más frecuente en hombres. Puede presentarse en forma incesante y es desencadenada por el estrés físico. Los principales mecanismos implicados son la reentrada y el automatismo anormal. En el ECG muestra bloqueo de rama derecha (QRS ancho y positivo en V_1) o de rama izquierda con el eje inferior y variaciones en la longitud de ciclo (Figura 51. 47). Los complejos habitualmente son monofásicos en derivaciones inferiores con transición brusca en V_2; son sensibles a la adenosina. El tratamiento farmacológico de elección son los beta-bloqueadores o bloqueadores de canales de Ca. La ablación endocárdica ha sido reportada con gran éxito para casos refractarios a tratamiento farmacológico.

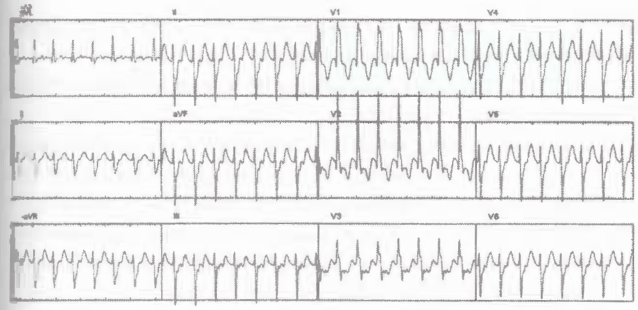


Figura 51.48. ECG de 12 derivaciones de un niño de 3 años con TV fascicular del fascículo posterior. Muestra bloqueo de rama derecha con eje superior.

Taquicardia ventricular fascicular

En la taquicardia ventricular fascicular izquierda, el espectro clínico varía desde simples palpitaciones hasta mareos, presíncope o síncope con TV sostenida e incluso dilatación con insuficiencia cardíaca, secundarios a taquicardia incesante. Existen dos variedades principales de acuerdo con el sitio de origen: la fascicular *posterior*, por mucho la más frecuente, donde la ECG muestra una taquicardia regular con QRS estrecho e imagen de bloqueo de rama derecha con eje superior; la fascicular *anterior* presenta imagen de bloqueo de rama derecha con eje a la derecha (Figura 51.48). La reentrada es el mecanismo que explica esta taquicardia, jugando un papel primordial en la conducción a través de canales lentos de calcio y la conducción parcialmente deprimida a través de canales dependientes de sodio. La activación retrógrada del haz de His, combinada con la morfología del QRS, sugiere que esta arritmia tiene origen en las fibras de Purkinje.

El tratamiento farmacológico de elección son los bloqueadores de los canales de calcio (verapamilo), aunque los pacientes también pueden responder a los beta-bloqueadores. Esta TV no es sensible a adenosina. La ablación con radiofrecuencia guiada por la detección de potenciales de Purkinje, idealmente con una precocidad de 30-40 ms con respecto al QRS durante la taquicardia, ha logrado un éxito cercano al 90%.[84] El pronóstico es bueno aunque un 16% de los individuos pueden presentar taquicardia incesante y riesgo de miocardiopatía.

Fibrilación ventricular idiopática

En la fibrilación ventricular (FV), la actividad eléctrica es caótica con asincronía de la contracción ventricular. No es factible visualizar complejo QRS bien definido ni la onda T, y presenta variabilidad en amplitud y duración. La FC oscila entre 250 y 500 × min. El flúter ventricular muestra complejos QRS ondulados de la misma altura, sin línea isoeléctrica entre cada uno y sin observarse la onda T; la frecuencia varía de 200 a 250 × min. El flúter degenera a FV si no recibe tratamiento con cardioversión eléctrica inmediata.

Las contracciones son asincrónicas con actividad mecánica incapaz de mantener el pulso y la presión arterial, produciéndose paro circulatorio y finalmente cardíaco. El tratamiento de la FV consiste en la desfibrilación eléctrica a 2 J/kg en el primer intento y luego a 4 J/kg a partir del segundo, sin olvidar las maniobras de reanimación habituales durante el evento (CAB).

La FV idiopática es la que ocurre sin evidencia de enfermedad cardíaca aparente y se registra en el 5-8% de los pacientes con muerte súbita.[85] La incidencia en atletas es del 3%. El mecanismo electrofisiológico de la FV es la reentrada ventricular múltiple. La FV ocurre como consecuencia de una relación crítica entre el sustrato y los factores desencadenantes. Los factores pueden resumirse en cuatro: alteraciones del automatismo, presencia de pospotenciales, alteraciones de la repolarización y alteraciones de la conducción. Estos factores ocasionan inestabilidad eléctrica, posteriormente alteraciones en la refractariedad ventricular y finalmente irregularidades en la propagación del impulso eléctrico. Para el tratamiento farmacológico se pueden utilizar β-bloqueadores y amiodarona. Sin embargo, el tratamiento de elección para la prevención de muerte súbita es el DAI.

Muerte súbita infantil

La *muerte súbita infantil* (MSI) por definición es la muerte súbita inesperada de un lactante menor de 1 año sin evidencia en autopsia de una causa que lo justifique. Continúa siendo una causa importante de muerte en el primer año de vida, y la incidencia es de 0.64 por cada 1 000 nacidos vivos.[86] Es más frecuente en afroamericanos y el pico de incidencia es a los 4 meses. La posición prona durante el sueño ha mostrado una asociación significativa con la MSI.[87] La fisiopatología se desconoce; sin embargo, la hipótesis del triple marcador es una de las más aceptadas.[88] De acuerdo con esto, tres factores son necesarios:

1) **Lactante vulnerable.** La vulnerabilidad depende de diversas circunstancias, entre ellas, las alteraciones del sistema nervioso central como la astrogliosis, el sufrimiento fetal con hipoxia y las malformaciones congénitas del sistema nervioso. Otros factores, como las alteraciones en el llanto o el patrón respiratorio, han sido implicados. Factores maternos como el tabaquismo, la anemia y alteraciones placentarias pueden estar relacionados.
2) **Período de desarrollo crítico en el control homeostático.** Este período ocurre entre 1 mes y los 6 meses de edad. Son diversos los cambios que ocurren, entre ellos, la disminución de la función de los receptores de serotonina, los cambios autonómicos para el control de funciones vitales como el control de la temperatura y la FC, y la disminución de los factores protectores maternos.
3) **Desencadenante externo.** Habitualmente un proceso infeccioso respiratorio.

Recientemente, en estudios genéticos post mortem se ha demostrado la presencia de variantes genéticas del síndrome de QT largo hasta en el 9.5% de los casos de niños víctimas de MSI[89]. Las implicaciones de estos hallazgos permiten proponer la realización de ECG a todos los recién nacidos como parte del tamizaje neonatal, aunque es motivo de debate por el costo-beneficio. Asimismo, este tipo de autopsia genética puede tener implicaciones legales y de consejo genético. Por lo pronto la recomendación para la prevención es evitar la posición prona durante el sueño

así como evaluar en forma intencionada a aquellos lactantes con factores de riesgo más evidentes.

REFERENCIAS

1. Michal K. Supraventricular tachycardia in children. Indian J Pediatr 2005; 72:609.
2. Rivera-Rodríguez L, Iturralde P. Ablación de vía accesoria atrioventricular en anomalía de Ebstein. Arch Cardiol Mex 2004; 74:S2, 432.
3. Blaufox AD, Saul JP. Accessory-pathways-mediated tachycardias. En: Cardiac arrhythmias in children and young adults with congenital heart disease. Philadelphia, USA: Lippincott, Williams & Wilkins; 2001. p. 173.
4. Wellens HJ. Cardiac arrhythmias: The quest for a cure. A historical perspective. J Am Coll Cardiol 2004;44:1155.
5. Spach MS, Heidlage JF, Dolber PC, Barr RC. Electrophysiological effects of remodeling cardiac gap junctions and cell size. Circ Res 2000;86:302.
6. Kirsh JA, Walsh EP, Triedman JK. Prevalence of and risk factors for atrial fibrillation and intra-atrial reentrant tachycardia among patients with congenital heart disease. Am J Cardiol 2002; 90: 338.
7. Walker RE, Mayer JE, Alexander ME, et al. Paucity of sinus node dysfunction following repair of sinus venosus defects in children. Am J Cardiol 2001; 87: 1223.
8. Folino AF, Daliento L. Arrhythmias after tetralogy of Fallot repair. Indian Pacing and Electrophysiology J. 2005; 5 (4): 312.
9. Therrien J, Ross-Marx G, Gatzoulis MA. Late problems in tetralogy of Fallot-recognition, management, and prevention. Cardiol Clin 2002; 20: 395.
10. Agnoletti G, Borghi A, Vignati G, Crupi GC. Fontan conversion to total cavopulmonary connection and arrhythmia ablation: clinical and functional results. Heart 2003; 89:193.
11. Van Den Bosch AE, Roos-Hesseinkw D, van Domburg R, et al. Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation. Am J Cardiol 2004; (93):
12. Korbmacher B, Buttgen S, Schulte HD, et al. Long-term results alter repair of total anomalous pulmonary venous connection. J Thoracic Cardiovasc Surg 2001;(49): 101.
13. Rivera-Rodríguez L, Cline B. Incidencia y comportamiento clínico de las arritmias en pacientes con corrección quirúrgica de cardiopatías congénitas. Arch. Cardiol. Méx 2007; 77 suppl.2: 51.
14. Jaeggi E, Fouron JC, Drblik SP. Fetal atrial flutter: diagnosis, clinical features, treatment and outcome. J Pediatr 1998; 132(2): 335.
15. Abbott A. Diagnostic approach to palpitations. Am Fam Physician 2005; 50: 743.
16. Rossano J, Bloemers B, Sreeram N, et al. Efficacy of implantable loop recorders in establishing symptom-rhythm correlation in young patients with syncope and palpitations. Pediatrics 2003; 112: 228.
17. Surawicz B, Childers R, Deal BJ, Gettes LS. AHA/ACCF/HRS Recommendations for the Standardization and Interpretation of the Electrocardiogram Part III: Intraventricular conduction disturbances. Circulation 2009; 119: e235.
18. Walsh EP, Saul JP, Triedman JK. Clinical approach to diagnosis and acute management of tachycardias in children. En: Walsh EP. Cardiac arrhythmias in children and young adults with congenital heart disease. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins; 2001. p. 95.
19. Blomström-Lundqvist C, Scheinman M, Aliot E, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias. Eur Heart J 2003; 24: 1857.
20. Kaltman J, Shah M. Evaluation of the child with an arrhythmia. Pediatr Clin N Am 2004; 51: 1537.
21. Michal K. Supraventricular tachycardia in children. Indian J Pediatr 2005;72:609.
22. Rivera-Rodríguez L, Velado M, Calvimontes G. Urgencias en cardiología pediátrica. En: Manual de urgencias cardiovasculares. 2ª Edición. México, D.F.: Ed. McGraw-Hill Interamericana; 2003. p. 243.
23. Bae EJ, Ban JE, Lee JA, et al. Pediatric radiofrequency catheter ablation: Results of initial 100 consecutive cases including congenital heart anomalies. J Korean Med Sci 2005; 20: 740.
24. Kugler JD, Danford DA, Deal BJ, et al. Radiofrequency catheter ablation for tachyarrhythmia in children and adolescents. N Engl J Med 1994; 330: 1481.
25. Blaufox AD, Félix G, Saul JP. Radiofrequency catheter ablation in infants < 18 months old: when is it done and how do they fare? Short-term data from the Pediatric Ablation Registry. Circulation 2001;104: 2803.
26. Kriebel T, Broistedt C, Kroll M, et al. Efficacy and safety of cryoenergy in the ablation of atrioventricular reentrant tachycardia substrates in children and adolescents. J Cardiovasc Electrophysiol 2005; 16: 960.
27. Gepstein L, Hayam G, Ben-Haim SA. A novel method for non-fluoroscopic catheter-based electroanatomical mapping of the heart: in vitro and in vivo accuracy results. Circulation 1997; 95: 1611.
28. Triedman JK, Alexander ME, Berul CI, et al. Congenital heart disease and intra-atrial reentrant tachycardia electroanatomic mapping of entrained and exit zones in patients with repaired. Circulation 2001;103;2060.
29. Iturralde P. Taquicardias supraventriculares. En: Arritmias cardíacas. 3ª Edición. México, D.F.: Ed. McGraw-Hill Interamericana; 2008. p. 273.
30. Ko JK, Deal BJ, Strasburger JF, et al. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. Am J Cardiol 1992; 69: 1028.
31. Tanel RE, Walsh EP, Triedman JK, et al. Five-year experience with radiofrequency catheter ablation: implications for management of arrhythmias in pediatric and young adult patients. J Pediatr 1997; 131: 878.
32. Stein KM, Mrkowitz SM, Lerman BB. Atrial tachycardia. Cardiac electrophysiology Review 1997; 172: 67.
33. Walsh EP, Saul JP, Sholler GF, et al. Evaluation of a staged treatment protocol for rapid automatic junctional tachycardia after operation for congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 1046.
34. Wolff L, Parkinson JU, White PD. Bundle-branch block with short PR interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. Am Heart J 1930; 5: 685.
35. Iturralde P, Araya-Gómez V, Colín L, et al. A new ECG algorithm for the localization of accessory pathways using only the polarity of the QRS complex. J Electrocardiol 1996; 29: 289.
36. Boersma L, García-Moran E, Mont L, Brugada J. Accessory pathway localization by QRS polarity in children with Wolff-Parkinson-White syndrome. J Cardiovasc Electrophysiol. 2002;13(12): 1222.
37. Gillette PC, Freed D, McNamara G. A proposed autosomal dominant method of inheritance of the Wolff-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia. J Pediatr 1978; 93: 257.
38. Vidaillet Jr. HJ, Pressley JC, Henke E, et al. Familial occurrence of accessory atrioventricular pathways pre-excitation syndrome. N Engl J Med 1987; 317:65.
39. Giardina ACV, Ehlers KH, Engle MA. Wolff-Parkinson-White syndrome in infants and children: A long-term follow-up study. British Heart Journal I972; 34: 839.

40. Campbell RM, Strieper MJ, Frías PA, et al. Survey of current practice of pediatric electrophysiologists for asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. Pediatrics 2003;111: e245.
41. Wellens HJ. When to perform catheter ablation in asymptomatic patients with a Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. Circulation 2005; 112: 2201.
42. Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. Circulation 2011; 115: 3224.
43. Chetaille P, Walsh EP, Triedman JK. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. Heart Rhythm 2004; 1(2):168.
44. Iturralde P, Rivera-Rodríguez L, Guevara-Valdivia ME, et al. Radiofrequency ablation of atrioventricular accessory pathways associated with discordant atrioventricular connections. Cardiol Young 2002; 12(6): 542.
45. Garson A Jr, Gillette PC, Moak JP, et al. Atrial automatic tachycardia in children. Am J Cardiol 1988; 61: 1127.
46. Tang CW, Scheinman MM, Van Hare GF, et al. Use of P Wave Configuration During Atrial Tachycardia to Predict Site of Origin. JACC 1995; 26(5): 1315.
47. Toyohara K, Fukuhara H, Yoshioto J, et al. Electrophysiologic studies and radiofrequency catheter ablation of ectopic atrial tachycardia in children. Pediatr Cardiol 2011; 32(1): 40.
48. Long JB, Wren C, Brodherr-Heberlein S, et al. Atrial tachycardia following congenital heart surgery. Pacing Clin Electrophysiol 1996; 19: 580.
49. Topilski I, Rogowski O, Glick A, et al. Radiofrequency ablation of atrioventricular nodal reentry tachycardia: A 14 year experience with 901 patients at the Tel Aviv Sourasky Medical Center. IMAJ 2006; 8: 455.
50. HoffmanTM, Busch DM Wernovsky G, et al. Postoperative junctional ectopic tachycardia in children: incidence, risk factors and treatment. Ann Thorac Surg 2002; 74: 1607.
51. Patrick KB, Gajarski RJ, Ohye RG, Charpie JR. Intravenous induction of therapeutic hypothermia in the management of junctional ectopic tachycardia: A pilot study. Pediatr Cardiol 2010; 31: 11.
52. Sarubbi B, Vergara P, D'Alto M, Calabro R. Congenital junctional ectopic tachycardia: presentation and outcome. Indian Pacing and Electrophysiology Journal 2006; 3(3): 143.
53. Sarubbi B, Musto B, Ducceschi V, et al. Congenital junctional ectopic tachycardia in children and adolescents: a 20 year experience based study. Heart 2002; 88: 188.
54. Krapp M, Kohl T, Simpson JM, et al. Review of diagnosis, treatment and outcome of fetal atrial flutter compared with supraventricular tachycardia. Heart 2003; 89:913.
55. Lisowski LA, Verheijen PM Benatar AA, et al. Atrial flutter in the perinatal age group: diagnosis, management and outcome. J Am Coll Cardiol 2000; 35: 771.
56. Nanthakumar K, Lau YR, Plumb VJ, et al. Electrophysiological findings in adolescents with atrial fibrillation who have structurally normal hearts. Circulation 2004; 110: 117.
57. Song MK, Baek JS, Kwon BS, et al. Clinical spectrum and prognostic factors of pediatric ventricular tachycardia. Circ J 2010; 74: 1951.
58. Folino AF, Daliento L. Arrhythmias after tetralogy of Fallot repair. Indian Pacing and Electrophysiology Journal 2005;5(4): 312.
59. Gatzoullis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. Circulation 1995; 92: 231.
60. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. Circulation 2008; 117: 363.
61. Nakamura Y, Yagihara T, Kagiski K, et al. Ventricular performance in long-term survivors after Fontan operation. Ann Thorac Surg 2011;91(1): 172.
62. Kammeraad JAE, Van Deurzen CHM, Sreeram N, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great Arteries. J Am Coll Cardiol 2004;44: 1095.
63. Werner B, Przybylski A, Kucinska B, Lewandowski M, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in children. Kardiol Pol 2004; 60(3): 239.
64. Batra AS, Balaji S. Cardiac resynchronization therapy in children. Current Cardiology Reviews 2009; 5: 40.
65. Fontaine G, Fornes P, Hebert JL, et al. La displasia y las miocardiopatías arritmogénicas del ventrículo derecho. En: Arritmias cardíacas: Fundamentos celulares y moleculares, diagnóstico y tratamiento. 2ª Edición. Buenos Aires, Argentina: Editorial Médica Panamericana; 2003. p. 699.
66. Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, et al. Cardiac tumors in children. Orphanet Journal of Rare Diseases 2007; 2: 11
67. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton A, et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol 2006; 48: e247.
68. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackerman MJ. Clínica y genética en el síndrome de QT Largo. Rev Esp Cardiol 2007; 60(7): 739.
69. Rossenbacker T, Priori SG. Clinical diagnosis of long QT syndrome: Back to the Caliper. European Heart Journal 2007;10: 1093.
70. Schwartz PJ, Muss AJ, Vincent GM, et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome: an update. Circulation 1993; 88: 782.
71. Vincent GM, Timothy KW, Leppert MF, et al. The spectrum of symptoms and QT intervals in carriers of the gene for long QT syndrome. N Engl J Med 1992; 327: 846.
72. Crotti L, Celano G, Dagradi F, Schwartz PJ. Congenital long QT syndrome. Orphanet Journal of Rare Diseases 2008; 3:18.
73. Hobbs JB, Peterson DR, Moss AJ, et al. Risk of aborted cardiac arrest or sudden cardiac death during adolescence in the long-QT syndrome. JAMA 2006; 296 (10): 1251.
74. Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. Circulation 2004;109:1826.
75. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome: a multicenter report. J Am Coll Cardiol 1992; 20:1391.
76. Probst V, Denjoy I, Meregalli PG, et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada syndrome in children. Circulation 2007; 115: 2042.
77. Viskin S. Brugada syndrome in children: don't ask, don't tell? Circulation 2007; 115: 1970.
78. Viskin S, Rogowski O. Asymptomatic Brugada syndrome. A cardiac ticking time-bomb? Europace 2007; 9: 707.
79. Medeiros-Domingo A, Bhuiyan ZA, et al. The RYR2-encoded ryanodine receptor/calcium release channel in patients diagnosed previously with either catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia or genotype negative, exercise-induced long QT syndrome. A comprehensive open reading frame mutational analysis. J Am Coll Cardiol 2009; 54: 2065.
80. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. Circulation 2002;106: 69.

81. Gussak I, Brugada P, Brugada J, et al. Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome? Cardiology 2000; 94: 99.
82. Giustetto C, Di Monte F, Wolpert C, et al. Short QT syndrome: Clinical findings and diagnostic-therapeutic implications. European Heart Journal 2006; 27: 2440.
83. Levin MD, Stephens P, Tanel RE, et al. Ventricular tachycardia in infants with structurally normal heart: A benign disorder. Cardiol Young 2010; 20: 641.
84. Nakagawa H, Beckman KF, McClelland JH, et al. Radiofrequency catheter ablation of idiopathic left ventricular tachycardia guided by a Purkinje potential. Circulation 1993; 88:2607.
85. Priori SG, Napolitano C, Grillo M. Concealed arrhythmogenic syndromes: the hidden substrate of idiopathic ventricular fibrillation? Cardiovascular Research 2001; 50:218.
86. Ackerman MJ, Siu BL, Sturner WQ, et al. Postmortem molecular analysis of SCN5A defects in sudden infant death syndrome. JAMA 2001; 286(18): 2264.
87. Hauk FR, Merrick C, Herman S, et al. The contribution of prone sleeping position to the racial disparity in sudden infant death syndrome: The Chicago Infant Mortality Study. Pediatrics 2002; 110: 772.
88. Warren G, Guntheroth WG, Spiers PS. The triple risk hypotheses in sudden infant death syndrome. Pediatrics 2002; 110; e64.
89. Arnestad M, Crotti L, Rognum TO, et al. Prevalence of long-QT syndrome gene variants in sudden infant death syndrome. Circulation 2007; 115: 36.

Capítulo 52

Hipertensión arterial sistémica

Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. José Antonio Razo Pinete

En el campo de la pediatría fue hasta las últimas dos a tres décadas que, de manera cotidiana en la práctica clínica, se ha medido y monitoreado la presión arterial (**Cuadro 52.1**). En este lapso se han tenido que definir los rangos de normalidad de la presión arterial para la edad, género y altura, hecho cardinal por las implicaciones a largo plazo al estar bien establecida la *hipertensión arterial sistémica* (HAS) como un factor de riesgo cardiovascular. La hipertensión arterial sistémica se considera un problema de salud pública y su prevalencia en México en niños en edad escolar se ha estimado en 12% y en adolescentes del género masculino en 5.5% y en el femenino 6.4%. La obesidad tiene un papel preponderante en el desarrollo de HAS y constituye un serio problema tanto en países desarrollados como emergentes.[1-3] La asociación entre obesidad y HAS en niños ha sido bien documentada en diversos estudios y en los resultados de la Encuesta Nacional de Salud y Nutrición 2006, en la que se observó una prevalencia de sobrepeso y obesidad en niños de 5 a 11 años del 26% y de 31% en adolescentes, lo que sustenta la necesidad de llevar a cabo medidas enérgicas que disminuyan este grave problema.[4]

La definición de la hipertensión arterial sistémica es de tipo estadístico, validada por la observación clínica, lo que ha permitido establecer la asociación entre los niveles de presión arterial y la evolución del paciente. Con base en lo anterior se define a la HAS como aquellos valores de presión arterial iguales o por encima del percentil 95 para la edad, género y estatura en tres mediciones subsecuentes en un lapso de 4 a 8 semanas, y como como HAS *severa* a la presión arterial que se encuentre por encima del percentil 99. Existe un grupo de pacientes cuyas cifras tensionales no alcanzan los valores para clasificarse en alguno de los dos rubros previos. Esto es lo que se ha clasificado como *prehipertensión*, en la cual, llevado al grupo pediátrico, se considera el promedio de los valores de presión arterial sistólica o diastólica iguales o mayores al percentil 90, pero que no llegan al percentil 95. En este grupo de pacientes las modificaciones en los estilos de vida y la atención en salud pueden prevenir la progresión de la enfermedad a algún grado de hipertensión o enfermedad cardiovascular.[5-12]

Para realizar un diagnóstico correcto resulta fundamental: la tranquilidad del paciente, un adecuado manómetro, un tamaño preciso del brazalete y la elección idónea de la fase de los sonidos de Korotkoff. El esfigmomanómetro mercurial sigue siendo el estándar comparativo de los métodos no invasivos para la medición de la presión arterial. Si bien los sistemas Doppler son de gran utilidad para la medición de la presión sistólica en recién nacidos y lactantes pequeños, no es así con respecto a la presión diastólica, en la que puede haber grandes márgenes de error.

La longitud del brazo ha sido el parámetro para elegir el tipo de brazalete que se utilizará en cada niño, pero se recomienda basarse tanto en la porción inflable de éste, que debe abarcar del 40 al 50% de la circunferencia del brazo, como que represente el 75% de la distancia entre la axila y la región antecubital. Es recomendable que la medición sea realizada en el brazo derecho, ya que es la extremidad que se ha empleado para establecer los cuadros de normalidad. Sin embargo, se debe tener en cuenta que en patologías como la coartación aórtica y los anillos vasculares puede haber diferencias en las mediciones de presión arterial en los diferentes miembros, por lo que se sugiere su toma en las cuatro extremidades.

Cuadro 52.1. Indicaciones para la medición de presión arterial en niños menores de 3 años.

• Historia de prematurez, muy bajo peso al nacimiento o cualquier condición neonatal que requiriera estancia en terapia intensiva
• Cardiopatía congénita corregida o no
• Infecciones de vías urinarias de repetición, hematuria, o proteinuria
• Enfermedad renal conocida o malformaciones urológicas
• Historia familiar de enfermedad renal congénita
• Trasplante de órganos sólidos
• Trasplante de médula ósea
• Tratamiento farmacológico con sustancias que elevan la presión arterial
• Enfermedades sistémicas que se asocian a hipertensión arterial (neurofibromatosis, esclerosis, etc).
• Evidencia de hipertensión endocraneana

En relación con los sonidos de Korotkoff para definir la presión diastólica en niños menores de 13 años, se recomienda utilizar la fase IV, momento en el que se amortiguan las manifestaciones acústicas, y en adolescentes se emplea la fase V, que es cuando los sonidos desaparecen. Con el advenimiento de la medición ambulatoria de la presión se ha eludido la limitación de la toma aislada de presión y ha permitido reflejar de manera más fidedigna el comportamiento de la presión arterial en diversas situaciones de la vida cotidiana. Así, en niños encontrados hipertensos en el consultorio con presión sistólica por arriba del percentil 95, al realizar el monitoreo ambulatorio de presión se hallaron normotensos en un gran porcentaje.[13]

Se ha clasificado a la HAS en dos grupos con base en su etiología: la primaria o esencial y la secundaria.[10-12] De los dos grupos, la HAS secundaria es la más frecuente en la edad pediátrica, y es en la adolescencia cuando la hipertensión primaria incrementa su incidencia. La mayoría de las causas que la ocasionan en la niñez se pueden condensar en: coartación aórtica, alteración de la arteria renal y enfermedad parenquimatosa renal. La etiología es diferente o varía en su frecuencia

Cuadro 52.2. Causas de hipertensión arterial en la infancia por grupo etario.

	Lista de causas en orden de prevalencia
Edad	**Causas**
1-6 años	Enfermedad del parénquima renal Enfermedad vascular renal Causas endocrinas Coartación de la aorta Hipertensión esencial
6 a 12 años	Enfermedad del parénquima renal Hipertensión arterial esencial Enfermedad vascular renal Causas endocrinas Coartación de la aorta Enfermedad por iatrogenia
12 a 18 años	Hipertensión esencial Enfermedad por iatrogenia Enfermedad vascular renal Causas endocrinas Coartación de la aorta

de acuerdo a los diferentes grupos de edad. Así, en los recién nacidos y lactantes, el origen renovascular es el de mayor frecuencia; la estenosis de arteria renal es la causa de HAS en aproximadamente el 20% de los casos en neonatos, bien de tipo congénita por displasia fibromuscular, o adquirida como consecuencia de la cateterización de vasos umbilicales. Otra causa frecuente en pacientes menores de 2 años es la coartación aórtica, que puede manifestarse con signos de falla cardíaca y ser detectada por la presencia de pulsos femorales disminuidos. En pacientes prematuros que requirieron ventilación mecánica y que presentan algún grado de displasia broncopulmonar, es frecuente que padezcan HAS, la cual puede persistir en el primer año de vida. En niños mayores, la enfermedad parenquimatosa renal es la principal causa, destacando la glomerulonefritis postestreptócica y los síndromes nefróticos (Cuadro 52.2).

Se ha reportado que actualmente existe una prevalencia mayor de hipertensión arterial en niños escolares y adolescentes que en épocas anteriores. El *índice de masa corporal* (IMC), o cualquier otro índice de adiposidad, es el principal determinante de la presión arterial, lo que sugiere que existen diversos factores que pueden tener una influencia en las cifras de presión arterial, como pueden ser los hábitos alimenticios como ingesta de frutas, vegetales, productos lácteos o sal. Los niños con sobrepeso frecuentemente cursan con algún grado de resistencia a la insulina, lo cual se cataloga como una condición prediabética. Se consideran tanto la hipertensión como la obesidad como componentes del *síndrome metabólico*, el cual es una condición en la que confluyen múltiples factores de riesgo para enfermedad cardiovascular, así como diabetes tipo 2.[14-17]

En las últimas décadas, diversos estudios han referido una disminución de la HAS secundaria en proporción de la primaria. En 1988, el 84% de los niños con HAS presentaban el tipo secundario, representando la etiología renal un 70% de los casos, la coartación aórtica el 15%, la renovascular el 7% y de origen endocrino el 2%. Para 1994, la HAS era secundaria en el 77% y para 2001 la hipertensión arterial sistémica guardaba para términos prácticos una relación de 1 a 1.

La *hipertensión esencial* se ha considerado rara en la edad infantil, aunque en algunos países, entre los que destacan Estados Unidos y Japón, en los años recientes se ha detectado con mayor frecuencia en población escolar y adolescente. De este grupo de jóvenes, se registra más a menudo en varones que en mujeres, y entre negros más que entre blancos. De cualquier manera, numéricamente en el grupo pediátrico de enfermos, y especialmente entre mujeres blancas, la gran mayoría de los casos cursan con alguna causa identificable de hipertensión. El grado de hipertensión en este grupo etario suele clasificarse como leve o en estadio I, y con frecuencia está asociado con una historia familiar positiva de hipertensión o enfermedad cardiovascular.

A modo de ejemplo, podemos citar algunas condiciones de hipertensión secundaria en orden de frecuencia: coartación de la aorta; anomalías arteriales o venosas renales; arteritis de Takayasu; diversas enfermedades renales como riñón displásico, hidronefrosis, enfermedad multiquística, pielonefritis, quistes y tumores; enfermedad de Cushing, feocromocitoma, neuroblastoma y aldosteronismo; glomerulonefritis crónica; diversas neoplasias endocraneales y padecimientos del tejido conectivo, por citar algunas.[18]

Existen otras condiciones que cursan con hipertensión transitoria: glomerulonefritis aguda, cálculos renales, estados hipervolémicos, síndrome hemolítico-urémico, púrpura vascular con nefritis, administración de esteroides y algunas formas de hipercalcemia.

DIAGNÓSTICO

Desde los primeros resultados del estudio de Framingham, ha quedado claro que algo se debe hacer en quienes tienen presiones diastólicas entre 90 y 100 mm Hg o labilidad en las cifras de presión sistólica. El control medicamentoso de tales casos ha demostrado mejorar la sobrevida en el adulto, pero aún no ha quedado claro en el caso del adolescente, y la dificultad se agrava al no poder definir qué es la hipertensión incipiente en esta población. La primera precaución consiste en hacer mediciones varias veces durante la consulta pediátrica o en casa durante períodos de tiempo no menores a 4 semanas y preferentemente en condiciones basales, hecho especialmente difícil en un niño, para lo cual tendría que estar absolutamente relajado por varios minutos. Es muy importante obtener una buena historia clínica personal y familiar, al igual que la exploración física. No hay seguridad en recomendar tales o cuales exámenes de laboratorio o gabinete de modo rutinario. La infinita mayoría de los pacientes antes de los 18 años tiene urografías, catecolaminas, análisis de orina, electrolitos y química sanguínea normales. Se ha informado de aproximadamente un 7% de anormalidades en dichos exámenes, sospechosos pero no confirmados como causa de hipertensión. El uso de un brazalete adecuado para la edad y tamaño del paciente resulta indispensable para una adecuada toma de presiones, ya que brazaletes más grandes o más pequeños pueden dar cifras erróneas que conducen a mal diagnosticar la enfermedad (Cuadro 52.3).

Cuadro 52.3. Dimensiones recomendadas de los brazaletes para la toma de presión arterial.

Rango de edad	Anchura (cm)	Longitud (cm)	Circunferencia máxima del brazo (cm)*
Recién nacidos	4	8	10
Lactantes	6	12	15
Escolares	9	18	22
Adolescentes	10	24	26
Adultos	13	30	34
Muslo	20	42	52

*Calculado para la porción más larga del brazo que permita al brazalete circularlo en al menos 80%.

En niños y en adolescentes los rangos normales de presión arterial están determinados por la edad y la superficie corporal. Los estándares de presión arterial que se basan en la edad, peso y género, proveen una clasificación más precisa de la presión arterial de acuerdo a la superficie corporal (**Cuadro 52.4**).

¿Qué hacer con el adolescente definitivamente hipertenso? El descubrimiento de la ya no infrecuente existencia de hipertensión esencial en la edad juvenil ha motivado la tendencia actual de orientar los métodos diagnósticos según la sospecha clínica.

La mayoría de las causas secundarias se pueden excluir con una buena historia clínica y examen físico. Si con base en los datos del cuadro clínico surgiera la sospecha de feocromocitoma, se debe poner especial empeño en la historia familiar de hipertensión. En todo caso, el examen debe esmerarse en la toma de la presión en ambos brazos, la palpación de todos los pulsos posibles, la auscultación de soplos sobre todas las arterias accesibles al examen, particularmente en el abdomen, y el examen del fondo del ojo. En el adolescente con hipertensión establecida, debe hacerse todo examen rutinario de laboratorio, incluyendo el urocultivo en todas las mujeres y en los varones en quienes se sospeche que tengan malformaciones urológicas que predispongan a la infección repetitiva. La medición de calcio, fósforo, anticuerpos antinucleares y demás exámenes no rutinarios sólo se practica en quienes la presentación clínica así lo sugiera. Resulta obligado el electrocardiograma y la radiografía de tórax en todos los casos, aun cuando el 75% de los electrocardiogramas sean normales en hipertensos jóvenes, y sólo el 12% tenga algún grado de cardiomegalia. Con frecuencia existe alguna disfunción o hipertrofia ventricular izquierda o crecimiento del atrio, aun antes de ser aparente alguna anormalidad radiológica o electrocardiográfica. Es por eso y por su bajo costo que el ecocardiograma se indica cada vez con mayor frecuencia.

Una anormalidad vascular recientemente descrita en niños y adolescentes hipertensos[34] es un engrosamiento de la capa íntima y media en la carótida, lo cual se ha relacionado con aterosclerosis en la edad adulta, por lo que la realización de Doppler vascular para su evaluación puede ser de gran utilidad en la determinación de la repercusión de la hipertensión arterial.[19-23]

La urografía cronometrada y la gammagrafía renal son pruebas para la detección de estenosis arterial renal unilateral; sin embargo, no parecen especialmente útiles en la edad pediátrica, pues la posibilidad de falsas positivas y negativas es considerable. No obstante, es el medio más útil para definir otras enfermedades como anormalidades morfológicas congénitas, hidronefrosis, pielonefritis, quistes y tumores. La medición de catecolaminas, ácido vanililmandélico, esteroides urinarios, cortisol, al igual que la aldosterona plasmática, se reserva para pacientes con sospecha clínica de estos problemas y no como algo rutinario. Estos estudios revelan anormalidades en menos del 10% de los niños menores de 12 años, y bajan a la mitad de esa cifra entre los 12 y 15 años.[24]

En una importante revisión de los cien primeros casos informados de feocromocitoma en niños, se hace notar que es más frecuente la hipertensión persistente que las exacerbaciones típicas del adulto, lo cual puede añadir dificultades en el diagnóstico. En esta población es más frecuente el feocromocitoma múltiple o el extrarrenal, por lo cual, ante ese diagnóstico y antes de la cirugía, se hace necesaria su localización precisa mediante angiografía abdominal y tomografía axial computada.[18]

Por razones no precisadas, la medición del potasio sérico en el aldosteronismo infantil no es tan eficaz como en el adulto, de modo que se requiere cuantificar la aldosterona tras la ingesta sostenida de cantidades conocidas de sodio.

La angiografía también resulta imprescindible en la evaluación de los casos renovasculares de alta sospecha y nunca en enfermos no seleccionados. Durante este tipo de cateterismos, la medición de renina en el sistema de la cava se ha abandonado por las mismas razones que en el adulto: la dificultad para diagnosticar las formas hiperreninémicas o hiporreninémicas en muchos casos de hipertensión esencial, y por la dudosa necesidad práctica al momento de instituir el tratamiento.

Al igual que en el adulto, no toda estenosis renal es la causa de la hipertensión en un sujeto dado, lo cual hace más necesario el juicio clínico al indicar una angiografía o una cirugía. Cuando se logra medir una relación de reninas en venas renales de 1.5 a favor del lado estenótico o existe evidencia de supresión en el riñón contralateral, la cirugía se predice exitosa en el 90% de los casos.

TRATAMIENTO

La terapéutica del adolescente o niño hipertenso implica más que la simple medicación antihipertensiva. La motivación que el médico logre despertar en el paciente es de vital importancia, pues es muy frecuente el desánimo ante la noticia de un tratamiento necesariamente permanente. En este sentido, ayuda el instituir regímenes terapéuticos simples. Como regla general, hay que habituar a la familia a medir tres veces por semana la presión arterial del enfermo en tanto se fija la dosis adecuada para su caso, y particularmente cuando éste practica deportes con actividad isométrica preponderante. En la hipertensión moderada o grave de los jóvenes, es recomendable la prueba de esfuerzo previo a la recomendación de algún ejercicio o programa de actividad física de cierta magnitud.[25,26]

Cuadro 52.4. Rangos normales de presión arterial para niños y niñas según edad y talla.

PRESIÓN ARTERIAL EN NIÑOS POR EDAD Y PERCENTIL DE TALLA															
Edad	PA	PA sistólica (mm Hg)							PA diastólica (mm Hg)						
(años)	Percentil	Percentil de talla							Percentil de talla						
		5	10	25	50	75	80	85	5	10	25	50	75	90	95
1	50	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39
	90	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	50	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44
	90	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	50	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48
	90	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	50	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52
	90	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	50	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55
	90	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	50	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57
	90	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	50	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59
	90	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	50	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	50	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89

(...continuación) PRESIÓN ARTERIAL EN NIÑOS POR EDAD Y PERCENTIL DE TALLA															
Edad	PA	PA sistólica (mm Hg)							PA diastólica (mm Hg)						
(años)	Percentil	Percentil de talla							Percentil de talla						
		5	10	25	50	75	80	85	5	10	25	50	75	90	95
10	50	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	50	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64
	90	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	50	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

PRESIÓN ARTERIAL EN NIÑAS POR EDAD Y PERCENTIL DE TALLA															
Edad	PA	PA sistólica (mm Hg)							PA diastólica (mm Hg)						
(años)	Percentil	Percentil de talla							Percentil de talla						
		5	10	25	50	75	80	85	5	10	25	50	75	90	95
1	50	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99	100	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	50	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	50	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	50	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86
9	50	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87

(...continuación) PRESIÓN ARTERIAL EN NIÑAS POR EDAD Y PERCENTIL DE TALLA															
Edad	**PA**	**PA sistólica (mm Hg)**							**PA diastólica (mm Hg)**						
(años)	**Percentil**	**Percentil de talla**							**Percentil de talla**						
		5	**10**	**25**	**50**	**75**	**80**	**85**	**5**	**10**	**25**	**50**	**75**	**90**	**95**
10	50	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88
11	50	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93



Figura 52.1. Angiografía aórtica abdominal de paciente adolescente con hipertensión arterial secundaria. (A) Obsérvese cómo existe una estenosis en la arteria renal derecha (flecha). (B) Medición de la zona de obstrucción. (C) Angiografía posterior a la colocación de *stent* (flecha). (Imagen cedida por el Dr. J.A. García-Montes. Departamento de Hemodinámica Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*.) Abreviaciones: RD - Arteria renal derecha. RI - Arteria renal izquierda. Ao - Aorta.

Cuadro 52.5. Terapia antihipertensiva para el manejo de la hipertensión arterial severa en niños de 1 a 17 años. Abreviaciones: VO - Vía oral. IV - Intravenoso. SL - Sublingual.

Medicamentos	Clase	Dosis	Vía de administración	Observaciones
Labetalol	α y β bloqueador	Bolos: 0.2-1.0 mg/kg/dosis hasta 40 mg/dosis Infusión: 0.25-3.0 mg/kg/h	Bolos IV o infusión continua	Vigilancia estrecha en pacientes asmáticos y con falla cardíaca.
Nitroprusiato de sodio	Vasodilatador	0.5 a 10 μg/kg/min	Infusión IV	Monitorear los niveles de cianuro en caso de uso prolongado (> 72 h).
Nifedipina	Calcio antagonista	0.25-0.5 mg/kg/dosis	VO	Puede repetirse 2 veces si no hay respuesta; puede causar taquicardia refleja.
Esmolol	β-bloqueador	100-500 μg/kg/min	Infusión IV	Se prefiere infusión continua por su efecto de muy corta duración. Puede condicionar bradicardia severa.
Hidralazina	Vasodilatador	0.2-0.6 mg/kg/dosis	IM o IV	Debe ser administrada cada 4 h cuando se elige la vía IV.
Nifedipina de liberación prolongada	Bloqueadores de los canales de calcio	Inicial: 0.25 - 0.5 mg/kg/día Máxima: 3 mg/kg/día hasta 120 mg/día	VO o SL	Puede elevar los niveles séricos de digoxina.
Amlodipina		Niños de 6-17 años: 2.5 - 5 mg una vez al día	VO	Dar dosis menores en presencia de insuficiencia hepática.
(Modificado de National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents. Pediatrics. 2004; 114:555-76)				

En un adolescente lábil o con prehipertensión arterial, es muy importante detectar los antecedentes familiares de hipertensión, pues esos casos corren riesgos claros de desarrollar hipertensión ≠ con el paso del tiempo. Como consejo inicial se le indica bajar de peso, disminuir la ingesta de sodio, no fumar y, además, practicar medidas higiénicas generales. Se deben corregir los niveles de

Cuadro 52.6. Indicaciones para el uso de terapia antihipertensiva en niños.

• Hipertensión sintomática
• Hipertensión secundaria
• Daño a un órgano por hipertensión
• Diabetes (tipo 1 y 2)
• Hipertensión persistente a pesar del tratamiento no farmacológico.

glucosa y colesterol si se encuentran elevados. La presencia de alteraciones retinianas incipientes indica la necesidad de tratamiento farmacológico, aunque debemos recordar que estos mismos cambios pueden existir en sujetos sanos.[27]

Resulta importante tener al enfermo en su peso normal. No está clara la utilidad de las dietas hiposódicas estrictas, salvo en quien se haya documentado una hipertensión volumen-dependiente, que generalmente cursa con daño renal; pero sí es de utilidad restringir los alimentos que por sí solos son ricos en sodio. Recientemente se ha sugerido que, dado que la hipertrofia ventricular izquierda es prevalente en el adolescente hipertenso esencial, y como esta anormalidad tiene implicaciones pronósticas en la hipertensión de larga evolución, tales medidas restrictivas en la dieta pueden ser preventivas de la hipertrofia ventricular.

Los medicamentos no tienen dosis fija, sino que se adecuan a la respuesta. Se recomienda iniciar la terapéutica con un diurético, usualmente tiazídico, en ausencia de daño renal, y si en un lapso de dos semanas no se alcanza un buen efecto, se añade un antihipertensivo. La hipocalemia y la hiperuricemia son efectos muy poco frecuentes en los niños. El diurético aislado en la hipertensión moderada a grave sólo es eficaz en el 40% de los casos, de modo que se recurre a un segundo fármaco, habitualmente un β-bloqueador o inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina.[1-8,28-30]

Si existe daño renal con filtración glomerular menor a 20-25 mL por minuto, las tiazidas están contraindicadas y se prefiere la furosemida o la clortalidona por su efecto prolongado y su dosificación única al día. En términos generales se debe evitar la espironolactona por su tendencia a generar ginecomastia, salvo en casos de claro aldosteronismo. Los β-bloqueadores son de elección cuando no están contraindicados por una entidad respiratoria. Se prefiere el empleo de atenolol y metoprolol por su acción cardioselectiva. Los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina se ven limitados en su uso, al igual que en el adulto, por la presencia de disfunción renal. Se deben evitar en sujetos con un solo riñón o con daño renal bilateral.

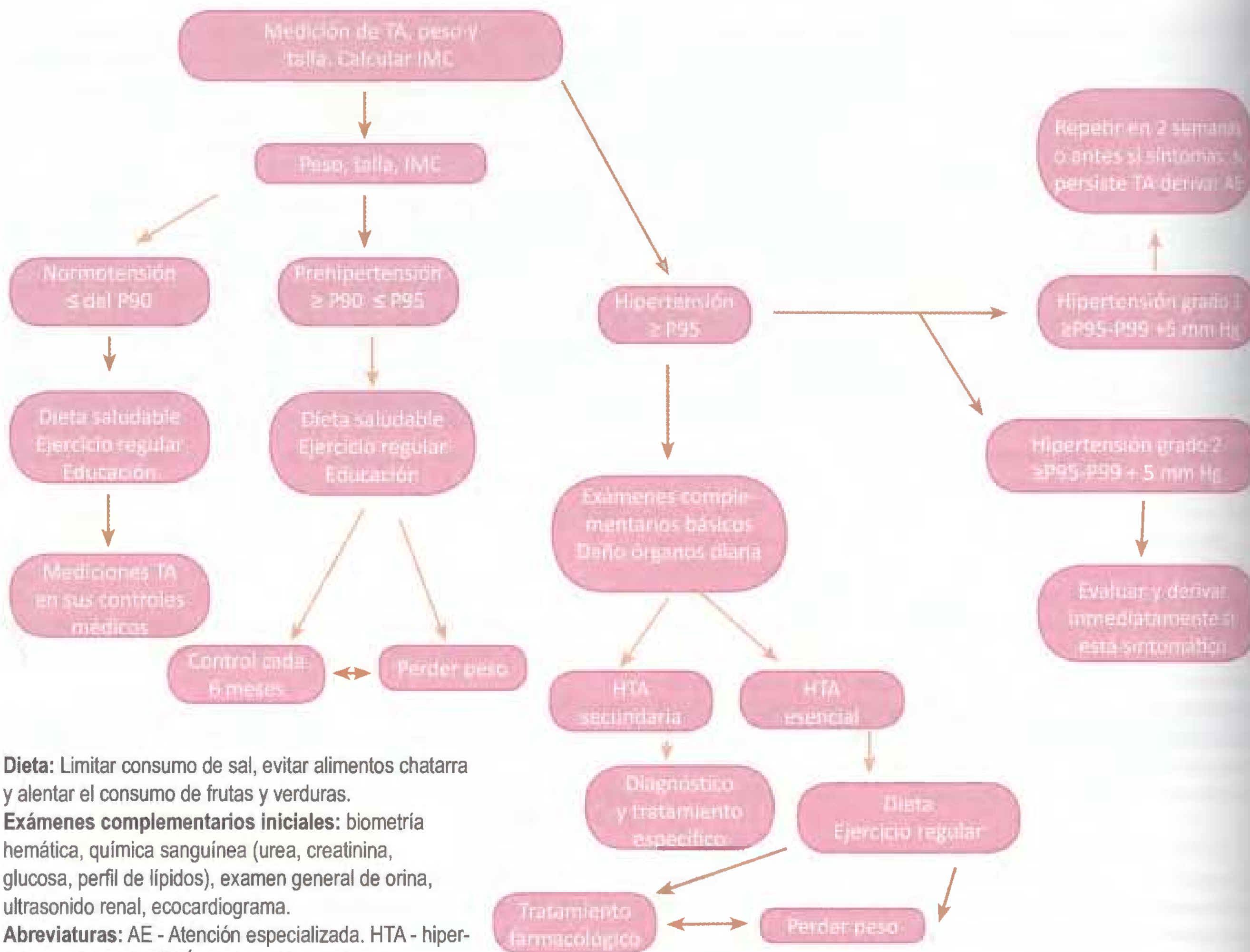
La crisis hipertensiva debe ser manejada con tratamiento parenteral, o bien con agentes orales de acción rápida, como es el caso de la nifedipina. Si se decide el tratamiento parenteral, se prefiere el labetalol o el nitroprusiato de sodio (**Cuadro 52.5**).

En los casos de hipertensión arterial secundaria, se debe identificar el padecimiento de base y, en la medida de lo posible, tratarlo para que con ello se logre un control de la presión arterial, como por ejemplo las lesiones obstructivas de la arteria renal, entre otras (**Figura 52.1**).

En los casos en los que se determine una hipertensión arterial y que, a pesar de haber corregido la causa base que condicionó la elevación de las cifras tensionales y modificado el estilo de vida,

Cuadro 52.7. Terapia antihipertensiva para el manejo ambulatorio de la hipertensión arterial en niños de 1 a 17 años de edad.

Clase	Medicamentos	Dosis [1]
Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA)	Captopril	Inicial: 0.2 mg/kg/día hasta 10 mg/día Máxima: 0.6 mg/kg/día hasta 40 mg/día
	Enalapril	Inicial: 0.3 a 0.5 mg/kg/dosis Máxima: 6 mg/kg/día
	Lisinopril	Inicial: 0.07 mg/kg/día hasta 5 mg/día Máxima: 0.6 mg/kg/día hasta 40 mg/día
Bloqueadores de los receptores de angiotensina	Losartán	Inicial: 0.7 mg/kg/día hasta 50 mg/día Mantenimiento: 1.4 mg/kg/día hasta 100 mg/día
	Ibersartán	6-12 años: 75-150 mg/día 2-3 años: 80 mg/día
Bloqueadores α y β	Labetalol	Inicial: 1-3 mg/kg/día Máxima: 10-12 mg/kg/día hasta 1 200 mg/día
β-bloqueadores	Propranolol	Inicial: 1-2 mg/kg/día Máxima: 4 mg/kg/día hasta 640 mg/día
	Metaprolol	Inicial: 1-2 mg/kg/día Máxima: 6 mg/kg/día hasta 200 mg/día
	Atenolol	Inicial: 0.5-1 g/kg/día Máxima: 2 mg/kg/día hasta 100 mg/día



Dieta: Limitar consumo de sal, evitar alimentos chatarra y alentar el consumo de frutas y verduras.
Exámenes complementarios iniciales: biometría hemática, química sanguínea (urea, creatinina, glucosa, perfil de lípidos), examen general de orina, ultrasonido renal, ecocardiograma.
Abreviaturas: AE - Atención especializada. HTA - hipertensión arterial. IMC - Índice de masa corporal.

Figura 52.2. Algoritmo para la prevención, diagnóstico y seguimiento de la hipertensión arterial en niños y adolescentes.

el paciente persista hipertenso o que se determine una hipertensión arterial esencial, se debe realizar una adecuada evaluación clínica para instaurar el tratamiento farmacológico a largo plazo, con revisiones periódicas para asegurar la respuesta al mismo. Las indicaciones para el tratamiento farmacológico en pacientes pediátricos se resumen en el **Cuadro 52.6**. Los medicamentos más utilizados para la terapia antihipertensiva en pediatría incluyen los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), bloqueadores de los receptores de los IECA, beta-bloqueadores, calcio antagonistas y diuréticos. La elección del fármaco con el cual iniciar la terapia antihipertensiva depende de las preferencias del médico tratante, ya que se ha reportado que todos los medicamentos pueden tener una adecuada respuesta. Se recomienda siempre iniciar con la dosis más baja e ir escalando en dosis, agregando otro antihipertensivo en caso de no conseguir adecuada respuesta con la monoterapia. En el **Cuadro 52.7** se enlistan los medicamentos y sus dosis recomendadas en pediatría.

En resumen, la hipertensión arterial en niños y adolescentes requiere de un amplio estudio de alteraciones o padecimientos de base, que pueden ser la causa principal de la elevación de la presión arterial y cuyo tratamiento adecuado permitirá un control de la presión arterial. La obesidad infantil es un problema que afecta a nuestra población con elevada frecuencia, por lo que las medidas preventivas como el control adecuado del peso, la modificación en los hábitos alimenticios evitando el consumo de comida "chatarra" y la integración a un programa de actividad física, son algunas acciones que se deben realizar en la población general, especialmente en aquellas personas con antecedentes familiares o predisposición genética de sufrir hipertensión arterial. Una vez instituido el tratamiento antihipertensivo en el paciente francamente hipertenso, es indispensable hablar con la familia y el paciente, para hacerles comprender la importancia de no interrumpir dicho tratamiento y fomentar su apego a éste. En la **Figura 52.2** se muestra un algoritmo que resume la ruta a seguir para la prevención, diagnóstico y seguimiento del paciente hipertenso.

REFERENCIAS

1. Calderón-Colmenero J. Hipertensión arterial sistémica. En: Salas M, Peñaloza JL, Armas A, Macías M. Guía para el diagnóstico y terapéu-

tica en pediatría. 4ª ed. México: Masson Doyma; 2004. p. 207.
2. Calderón-Colmenero J. Hipertensión arterial sistémica en pediatría. En: Rubio Guerra A. Temas de medicina interna. Hipertensión arterial. México, D.F.: Editorial McGraw-Hill Interamericana; 1995; 3 (1): 215.
3. Calderón-Colmenero J. Hipertensión arterial sistémica en pediatría. Arch Inst Cardiol Mex 1994; 64: 563.
4. Olaiz-Fernández G, Rivera-Dommarco J, Shamah-Levy T, et al. Encuesta Nacional de Salud y Nutrición 2006. Cuernavaca, México: Instituto Nacional de Salud Pública; 2006.
5. Muñoz R, Romero B, Medeiros M, Velásquez L. Manejo y tratamiento de la hipertensión arterial en niños. Bol Med Hosp Infant Mex 1997; 54: 335.
6. Second Task Force on Blood Pressure Control in Children. Report of the Second Task Force on Blood Pressure Control in Children. Pediatrics 1987; 79: 1.
7. Lomelí C, Rosas M, Mendoza-González C, et al. Hipertensión arterial sistémica en el niño y el adolescente. Arch Cardiol Mex 2008; 78: S2, 82.
8. Rodríguez-Herra R, Carvajal-Rodríguez L, García-de la Puente S, et al. Hipertensión sistémica en niños. Acta Pediatr Mex 2008; 29(2): 891.
9. Lomelí C, Rosas M, Mendoza-González C, et al. Hipertensión arterial sistémica en el niño y el adolescente. Arch Cardiol Mex 2008; 78 (supl 2):83.
10. Rodríguez-Herra R, Carvajal-Rodríguez L, García-de la Puente S, et al. Hipertensión sistémica en niños. Acta Pediatr Mex 2008; 29(2): 891.
11. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 2004; 114: 555.
12. National Institutes of Health. The seventh report of the joint national committee on prevention, detection, evaluation, and treatment of high blood pressure. 2004. Disponible en: URL: http:// www.nhlbi.nih.gov/guidelines/hypertension/express.pdf
13. Loggie JM. Evaluation and management of childhood hypertension. Surg Clin North Am 1987; 65: 1623.
14. Drukteinis JS, Roman MJ, Fabsitz R, et al. Cardiac and systemic hemodynamic characteristics of hypertension and prehypertension in adolescents and young adults. The strong heart study. Circulation 2007; 115: 221.
15. Chiolero A, Bovet P, Paradis G, Paccaud F. Has blood pressure increased in children in response to the obesity epidemic? Pediatrics 119(2): 544.
16. Flynn JT. Hypertension in the young: epidemiology, sequelae and therapy. Nephrology Dialysis Transplantation 2008; doi:10.1093/ndt/gfn597
17. Cruz-Ángeles LI, Ortiz-Hernández L. En escolares de México la presión arterial se relacionó con la masa corporal, pero no con el crecimiento pre- y postnatal. Arch Cardiol Méx 2006; 76: 185.
18. Arar MY, Hogg RJ, Arant BS, Seikaly MG. Etiology of sustained hypertension in children in the southwestern United States. Pediatr Nephrol 1994; 8: 186.
19. Daniels SD, Meyer RA, Loggie JMH. Determinants of cardiac involvement in children and adolescents with essential hypertension. Circulation 1990; 82: 1243.
20. MacMahon SW, Wilcken DL, MacDonald GI. The effect of weight reduction on left ventricular mass: A randomized controlled trial in young overweight hypertensive patients. N Engl J Med 1986; 314: 334.
21. Ferrara LA, DeSimone G, Pasanisi F, Mancini M. Left ventricular mass reduction during salt depletion in arterial hypertension. Hypertension 1987; 6: 755.
22. Flynn JT. What is the significance of increased carotid intima media thickness in hypertensive adolescents? Hypertension 2006; 48: 23.
23. Sorof JM, Alexandrov AV, Cardwell G, Portman RJ. Carotid artery intimal-medial thickness and left ventricular hypertrophy in children with elevated blood pressure. Pediatrics 2003; 111: 61.
24. Stockigt JR, Collins RD, Noakes CA. Renal vein renin in various forms of renal hypertension. Lancet 1972; 1: 1194.
25. Urbina E, Alpert B, Flynn J, et al. Ambulatory blood pressure monitoring in children and adolescents: Recommendations for standard assessment. Hypertension 2008; 52: 433.
26. Lurbe E, Sorof JM, Daniela S. Clinical and research aspects of ambulatory blood pressure monitoring in children. J Pediatr 2004; 144: 7.
27. Drukteinis JS, Roman MJ, Fabsitz RR, et al. Cardiac and systemic hemodynamic characteristics of hypertension and prehypertension in adolescents and young adults. Circulation 2007; 115: 221.
28. Flynn JT, Newburger JW, Daniels SR, et al. A randomized, placebo-controlled trial of amlodipine in children with hypertension. J Pediatr 2004; 145; 353.
29. Batisky DL, Soorof JM, Sugg J, et al. Efficacy and safety of extended release metroprolol succinate in hypertensive children 6 to 16 years of age: a clinical trial experience. J Pediatr 2007; 150: 134.
30. Flynn JT, Meyers KE, Neto JP, et al. Efficacy and safety of the angiotensin receptor blocker valsartan in children with hypertension aged 1 to 5 years. Hypertension 2008; 52: 222.

Capítulo

Hipertensión arterial pulmonar en niños 53

Dr. Julio Sandoval Zárate, Dr. Tomás Pulido Zamudio, Dr. Juan Pablo Sandoval Jones y Dr. José Gómez Arroyo

La *hipertensión arterial pulmonar idiopática* (HAPI) es una enfermedad relativamente rara cuya etiopatogenia no está bien definida y que se caracteriza por una elevación progresiva de la resistencia vascular pulmonar (RVP) y de la presión arterial pulmonar (PAP), lo que eventualmente conduce a falla ventricular derecha (FVD) y a la muerte.[1-3]

Los aspectos patobiológicos de la HAPI son semejantes en los niños y los adultos;[4-13] sin embargo, pueden diferir la presentación clínica, la historia natural y la respuesta al tratamiento.[14-18] El pronóstico de la enfermedad, en especial en la población infantil, se consideraba fatal a corto plazo, pero el avance en el conocimiento de la biología vascular de la circulación pulmonar normal y patológica ha permitido el surgimiento de nuevas intervenciones farmacológicas que han mejorado la cantidad y la calidad de vida de estos pacientes.[16-20]

Se define a la HAPI como la existencia de una PAP media > 25 mm Hg en reposo, medida por cateterismo cardíaco derecho (CCD) en presencia de una presión capilar pulmonar (PCP) normal, y en ausencia de cualquier causa asociada o secundaria capaz de producirla. La clasificación actual de HP es aplicada tanto para la población adulta como la infantil (**Cuadro 53.1**).[1,7,19,20]

Las causas de HAP en los niños incluyen cardiopatía congénita, enfermedad pulmonar obstructiva, restrictiva o mixta, las enfermedades parasitarias que involucran al pulmón y las anemias hemolíticas crónicas, entre otras. Las enfermedades del colágeno y la enfermedad tromboembólica pulmonar, aunque raras en la niñez, también deben ser excluidas. Por último, en el diagnóstico de HAPI debe descartarse asimismo la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HPPRN).[11-13,17,21-26]

En términos generales, no se puede hablar de HAPI en presencia de alguna cardiopatía congénita o adquirida capaz de producir HAP. La hipertensión pulmonar secundaria a defectos cardíacos congénitos es revisada en cada uno de los capítulos correspondientes; sin embargo, se deben señalar varios hechos importantes. Primero, aun en presencia del mismo grado de hiperflujo pulmonar (cortocircuito sistémico-pulmonar), no todos los pacientes con una cardiopatía congénita desarrollan HAP. Segundo, no es inusual que se observe a pacientes muy pequeños con una comunicación interventricular (CIV) o persistencia del conducto arterioso (PCA) que tienen HAP severa fuera de proporción para el tamaño del defecto, o con un defecto, como la comunicación interatrial (CIA), que produce HAP en una edad más avanzada de la vida. No se sabe con certeza si la HAP de estos pacientes representa un fenómeno separado, si se trata de pacientes hiperreactores vasculares, o si tienen una predisposición genética para desarrollar HAP en presencia de un detonante.[25] Habitualmente, la HAP en las cardiopatías congénitas transcurre primero con un período en donde la resistencia vascular pulmonar (RVP) disminuye y el flujo pulmonar aumenta considerablemente; [27] sin embargo, la HAP

Cuadro 53.1. Clasificación actualizada de hipertensión pulmonar.

1. Hipertensión arterial pulmonar
a. Idiopática b. Hereditaria i. BMPR2 ii. ALK-1/Endoglin (con y sin THH) iii. Desconocida c. Inducida por drogas o toxina d. Asociada con: i. Enfermedades del tejido conectivo ii. Infección por HIV iii. Hipertensión portal iv. Cardiopatías congénitas v. Esquistosomiasis vi. Anemia hemolítica crónica e. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido f. Enfermedad pulmonar venooclusiva / hemangiomatosis capilar pulmonar
2. Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad cardíaca izquierda
a. Disfunción sistólica b. Disfunción diastólica c. Enfermedad valvular
3. Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedades pulmonares / hipoxia
a. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica b. Neuropatía intersticial c. Otras neumopatías con patrón mixto obstructivo y restrictivo d. Alteraciones de ventilación durante el sueño e. Síndromes de hipoventilación durante el sueño f. Residencia en la altitud g. Anormalidades del desarrollo
4. Hipertensión pulmonar secundaria a tromboembolia pulmonar crónica
5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales o no definidos
a. Alteraciones hematológicas b. Enfermedades sistémicas c. Alteraciones metabólicas d. Otras
Abreviaciones: BMPR2 - *Bone-morphogenic protein receptor type 2*. ALX - 1. *Activin - like kinase*. THH. Telangiectasia hemorrágica hereditaria. HIV - Virus de la inmunodeficiencia humana. Modificado de referencia 1.

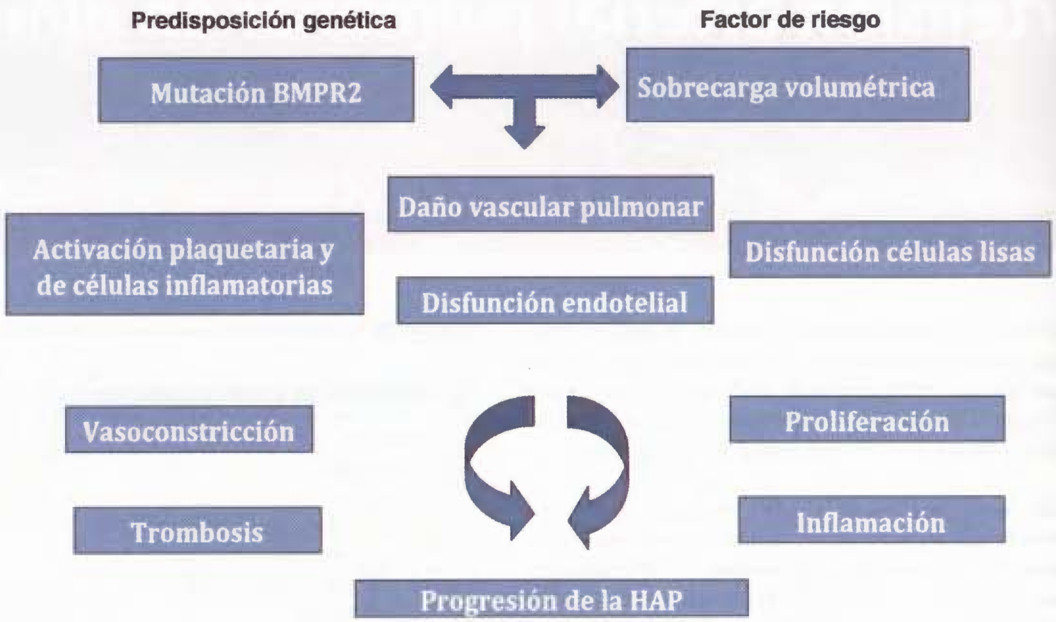


Figura 53.1. Fisiopatología de la HAP. La elevación de la resistencia vascular pulmonar (RVP) es resultado de la obstrucción a nivel microvascular causada por tres factores principales: vasoconstricción, trombosis in situ y proliferación fibromuscular de la íntima. Estos factores a su vez son el resultado de alguna forma de lesión endotelial mediada por un insulto en un individuo genéticamente predispuesto.

puede presentarse en pacientes que nunca tuvieron evidencia de un cortocircuito significativo de izquierda a derecha. Estos pacientes pueden padecer una HAP, seguramente primaria, que es secundaria a la cardiopatía.[25] En la más reciente clasificación de la HAP, este hecho se señala con la anotación HAP *asociada a* más que *debida a* cardiopatía congénita (**Cuadro 53.2**).[28]

Si bien comparten algunas características similares, la persistencia de la circulación fetal o persistencia del patrón fetal (PPF) y la HAP idiopática son entidades diferentes.[25,29] La *persistencia de la circulación fetal* suele ser un fenómeno transitorio donde el niño muestra un espectro que va de una recuperación, aun sin tratamiento vasodilatador, hasta la muerte durante el período neonatal a pesar de máximo soporte cardiopulmonar.[29] La PPF puede ocurrir en caso de haber hipoplasia del pulmón y del lecho vascular pulmonar, mala adaptación postnatal del lecho vascular pulmonar como resultado de un estrés perinatal, o bien inadaptación del lecho vascular pulmonar adquirido in utero por causas desconocidas.[29] Algunos niños con PPF podrían tener predisposición genética para reaccionar exageradamente ante ciertos estímulos como la hipoxia alveolar. Es posible que, en algunos niños muy pequeños diagnosticados con HAPI, la resistencia vascular pulmonar nunca disminuyera después del nacimiento, como normalmente ocurre. Los estudios de patología que analizan la arteria pulmonar principal señalan que en algunos pacientes la HAP estaba presente desde el nacimiento, mientras que en otros fue adquirida en tiempos posteriores.[25]

La prevalencia de la HAPI en niños se desconoce. Aunque la enfermedad es rara (se ha estimado en 1-2 casos por año por cada millón de habitantes), el aumento en la cantidad de comunicaciones de casos confirmados sugiere que existe un mayor número de pacientes (niños y adultos) de lo que se había reconocido anteriormente. La incidencia de HAPI familiar en adultos y niños es del 6 al 10% aproximadamente. En estos últimos, la incidencia en cuanto al sexo ha variado en diferentes series. La mayoría señala igual frecuencia para niños y niñas antes de la adolescencia y ésta ha sido también nuestra experiencia. Todas las formas de HAP incluidas en la clasificación clínica han sido descritas en niños, pero la mayoría de los pacientes pediátricos presentan la HAP asociada con CC o la forma idiopática o hereditaria.[11-13,17,19,21,22,25,30-34]

FISIOPATOLOGÍA

En los últimos años se ha enfatizado cómo la disfunción endotelial, la hipoxia sostenida, el estrés por rozamiento, la hipertensión venocapilar y otros estímulos nocivos (sustancias tóxicas, drogas, inflamación) conducen a cambios vasculares estructurales que terminan en una *remodelación anormal* de la circulación pulmonar, cuyo principal, si bien no exclusivo, sitio de asiento es a nivel de las arteriolas precapilares.[25,31,34-36] En este sitio, la *célula endotelial*, la del *músculo liso vascular* y los elementos que constituyen la *matriz extracelular* en la adventicia participan en esta remodelación patológica que es llevada a cabo a través de múltiples mediadores con potencial efecto vasoconstrictor o proliferador, o bien mediante la falta de acción de mediadores vasodilatadores o antiproliferativos. El desbalance en éstos termina en las lesiones vasculares comunes a muchas formas de HAP: la hipertrofia de la media muscular del vaso, la extensión de músculo hacia la periferia del vaso (neomuscularización), la proliferación (celular o fibromuscular) de la íntima y la trombosis in situ.

La etiopatogenia y la fisiopatología precisas de la HAP idiopática se desconocen (**Figura 53.1**), pero la evidencia actual sugiere que es una enfermedad en individuos con una predisposición genética que responden de manera adversa a una variedad de

Cuadro 53.2. Clasificación actual de hipertensión pulmonar (Dana Point, 2008).

1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)
1.1. HAP idiopática
1.2. Heredada
1.2.1. BMPR2 1.2.2. ALK1, endoglina (con o sin telangiectasia hemorrágica hereditaria) 1.2.3 Desconocida
1.3. Inducida por medicamentos o toxinas
1.4. Asociada con:
1.4.1. Enfermedades del tejido conectivo 1.4.2. Infección por HIV 1.4.3. Hipertensión portal 1.4.4 Cardiopatías congénitas 1.4.5. Esquistosomiasis 1.4.6. Anemia hemolítica crónica
1.5. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
1.6. Enfermedad pulmonar venooclusiva (EPVO), hemangiomatosis *capilar pulmonar (HCP), o ambas*
2. Hipertensión pulmonar debido a patología cardíaca izquierda
2.1. Disfunción sistólica
2.2. Disfunción diastólica
2.3. *Enfermedad valvular*
3. Hipertensión pulmonar debida a patología pulmonar, hipoxia, o ambas
3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
3.2. Enfermedad pulmonar intersticial
3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón obstructivo y restictivo mixto
3.4. Apnea del sueño
3.5. Síndrome de hiperventilación alveolar
3.6. Exposición crónica a la altitud
3.7. *Anormalidades en el desarrollo*
4. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTC)
5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales poco esclarecidos
5.1. Padecimientos hematológicos: alteraciones mieloproliferativas, esplenectomía
5.2. Enfermedades sistémicas: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis
5.3. Padecimientos metabólicos: enfermedades por depósito, enfermedad de Gaucher, tiroides
5.4. Otras: tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en tratamientos con diálisis
Las principales modificaciones con respecto a la clasificación previa (Venecia) se señalan en negritas. **ALK1:** *Activin receptor-like kinase type* 1. BMPR2: *Bone morphogenetic protein receptor type 2.* **HIV:** Virus de inmunodeficiencia humana.

estímulos, desencadenando una cascada de eventos que conduce al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar. Así, el incremento de la resistencia vascular pulmonar es resultado de la coexistencia de tres factores fisiopatológicos: la vasoconstricción, la proliferación fibromuscular de la íntima y la trombosis in situ. Algunos de los estímulos nocivos conocidos en la HAPI incluyen: anorexígenos, metanfetaminas, cocaína, aceite tóxico y L-triptófano, infecciones (HIV) y algunas enfermedades inflamatorias o trastornos de autoinmunidad.[25,28,31,33-37]

La HAPI familiar tiene un patrón hereditario autosómico dominante, pero con penetrancia incompleta (se puede ser portador del gen sin tener la enfermedad) y existe anticipación genética (la HAP aparece más precoz y es más severa en las generaciones subsecuentes). El gen responsable de la HAP familiar no se ha identificado con certeza todavía, pero se sabe que se encuentra en la región 31-32 del brazo largo del cromosoma 2. [25,28,34,38]

En el mecanismo de daño celular y la consiguiente remodelación patológica de la microcirculación en la HAP idiopática, se ha demostrado una disminución en la expresión de la sintetasa endotelial de óxido nítrico en las arterias pulmonares de los pacientes.[39] También se ha encontrado que existe una disminución en la excreción urinaria de metabolitos de prostaciclina (potente vasodilatador, antitrombótico y antiproliferador) y un aumento de los metabolitos de tromboxano A_2 (un vasoconstrictor e inductor de proliferación a través de la activación plaquetaria).[40] Del mismo modo, se han encontrado niveles sanguíneos elevados de endotelina-1 (vasoconstrictor e inductor de proliferación de células de músculo liso vascular) y por método inmunohistoquímico se ha registrado un aumento en la expresión de endotelina en las arterias pulmonares.[41] También se hallan elevados los niveles circulantes de otros mediadores vasoconstrictores como la serotonina.[36] Finalmente, en los pacientes con HAPI se ha descrito también la disfunción de los canales de potasio, lo que provoca un cambio en el potencial de reposo de la membrana, un incremento del calcio libre intracelular y con ello la contracción sostenida de músculo liso vascular.[28,34]

Además de ocasionar la vasoconstricción, se induce el engrosamiento de la íntima del vaso, provocada por la proliferación de células endoteliales y la migración de músculo liso (**Figura 53.2**). A todo ello hay que añadir el demostrado aumento en la expresión del factor de crecimiento del endotelio vascular (FCEV), producido por macrófagos y por el músculo liso vascular, que puede jugar un papel en la remodelación vascular de la HAPI. Ésta incluye también la presencia de lesiones plexiformes características, de fibrosis y de trombosis in situ. La lesión plexiforme o plexogénica es la dilatación aneurismática de una rama arterial distal a una arteria mayor obstruida.[36,42,43] La dilatación se encuentra repleta de una red de diminutos canales recubiertos de endotelio, resultado de alguna forma de angiogénesis. La fibrosis se caracteriza por un aumento en el recambio de la matriz extracelular y un aumento en el número de fibroblastos vasculares. La proliferación y migración de fibroblastos está mediada por la acción de la endotelina y por el factor de crecimiento derivado de plaquetas (FCDP) producido por el endotelio vascular.[35,36] En la trombosis in situ participan tanto un incremento de factores protrombóticos (tromboxano A_2, endotelina) como una disminución de factores antiagregantes (prostaciclina, óxido nítrico y trombomodulina).[31,34-37] En los pacientes con HAPI se han demostrado niveles elevados de fibrino-

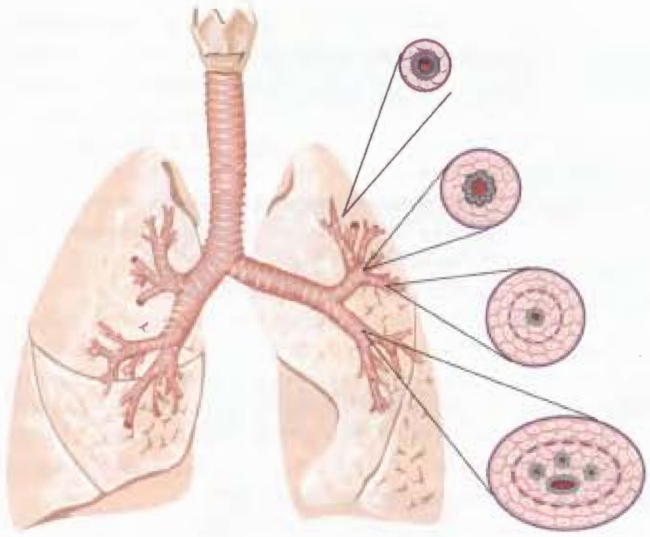


Figura 53.2. Lesiones vasculares características de la HAP primaria. La hipertrofia de la media como reflejo de vasoconstricción, la proliferación anormal de la íntima que termina por obstruir el vaso y la trombosis in situ (modificado de Rabinovitch M. J Clin Invest 2008; 118: 2372.).

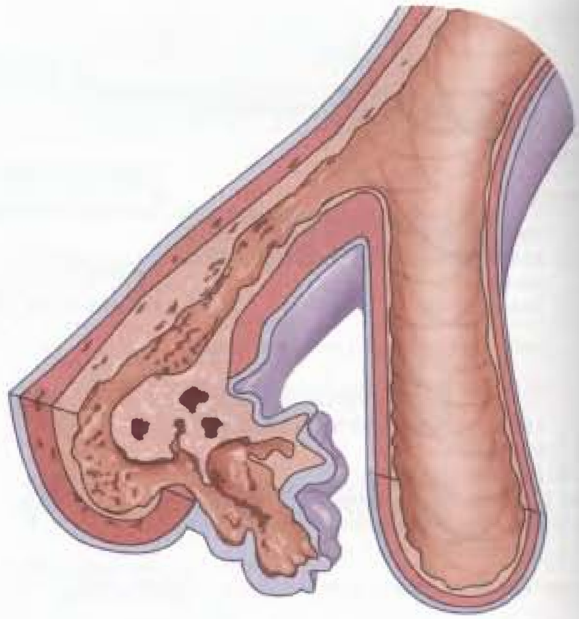


Figura 53.3. Lesión plexiforme. Esta lesión vascular es característica de varias formas severas de HAP. La formación de una malla de diminutos canales recubiertos de endotelio puede ser resultado de alguna forma de angiogénesis.

péptido A que disminuyen con la administración de heparina,[44] lo que sugiere que en estos pacientes está ocurriendo, efectivamente, trombosis in situ. Desde el punto de vista anatomopatológico, en 1975 la Organización Mundial de la Salud estableció tres variedades de HAPI: la *plexogénica*, la *trombótica* y la *venooclusiva*.[45] El concepto ha cambiado ya que la mayoría de los pacientes presentan datos de plexogénica y trombótica combinados. La variedad venooclusiva es la más rara (< 10%).

Los adultos con HAPI frecuentemente presentan lesiones plexiformes severas y cambios vasculares fijos. Por otro lado, los estudios patológicos en los pacientes más jóvenes o niños muestran un mayor grado de hipertrofia de la media, menos fibrosis de la íntima y lesiones plexiformes **(Figura 53.3)**. Los estudios de autopsia realizados por Wagenvoort y Wagenvoort[46] sugieren que la vasoconstricción pulmonar, que conduce a la hipertrofia de la media, ocurre de manera temprana y precede al desarrollo de lesiones plexiformes.

La vasoconstricción, la trombosis in situ y la remodelación vascular anormal descrita, condicionan la obstrucción de los vasos pulmonares a nivel microvascular y explican el incremento de la resistencia vascular y de la presión arterial pulmonar. Como consecuencia de lo anterior, el incremento sostenido de la poscarga ventricular derecha, de manera aislada o en asociación con otros factores, conduce a la falla ventricular derecha y eventualmente a la muerte.

Desde el punto de vista hemodinámico pulmonar, existen algunas similitudes y diferencias entre niños y adultos al momento del diagnóstico.[32] A pesar de que el nivel de la PAP está elevado y es similar en ambas poblaciones, el índice cardíaco es mayor y tanto la presión auricular derecha como la presión diastólica final del ventrículo derecho son menores en los niños. Lo anterior sugiere una etapa más temprana y una mejor función ventricular derecha en los niños y puede explicar en parte por qué esta población responde mejor a la terapia vasodilatadora.[25,32]

Los resultados de los estudios multicéntricos han permitido establecer que existen tres etapas en la historia natural de la HAPI. La primera es una etapa *preclínica* en la cual, por un tiempo indefinido y variable, la presión pulmonar va en ascenso. Le sigue la fase *sintomática*, en la cual el paciente acude en busca de atención médica y se establece el diagnóstico, la presión pulmonar ya está incrementada pero el enfermo puede tener un gasto cardíaco aceptable. La etapa final es la del *deterioro*, en la cual no se observa una mayor elevación de la presión pulmonar pero hay manifestaciones de gasto cardíaco bajo, con un mayor deterioro clínico (disnea de esfuerzo, síncope, congestión venosa sistémica). En esta etapa, la presencia de falla ventricular derecha se asocia con un muy pobre pronóstico a corto plazo.[47,48] En nuestra experiencia, la sobrevida en los niños con HAPI no difiere de la de los adultos.[32] La muerte en HAPI sobreviene habitualmente por falla ventricular derecha intratable, aunque se ha descrito también la muerte súbita. En su génesis se han postulado diferentes mecanismos que incluyen taquiarritmias o bradiarritmias, embolia pulmonar aguda, hemorragia pulmonar masiva o isquemia ventricular derecha aguda.[25,31]

DIAGNÓSTICO

La historia clínica detallada y un examen físico cuidadoso son esenciales en el diagnóstico de la HAPI. Dentro de la historia se debe interrogar sobre antecedentes familiares, de enfermedades de tejido conectivo, cardíacas congénitas o de muertes de familiares no explicadas. Si la historia es sugestiva de HAP familiar, todos



Figura 53.4. Radiografía del tórax posteroanterior de paciente con HAP primaria. Se puede observar cardiomegalia con importante abombamiento del arco de la pulmonar y rama derecha proximal dilatada.

los miembros deberán ser evaluados de manera exhaustiva. Otros aspectos importantes incluyen una cuidadosa historia perinatal, de la ingestión de medicamentos (supresores del apetito, psicotrópicos) y de la exposición a la altitud. Los signos y síntomas de la HAP no son específicos y en las formas secundarias pueden ser con facilidad atribuidos o enmascarados por los propios de la enfermedad de base. En la HAPI las manifestaciones clínicas de este síndrome dependen del estadio clínico de la enfermedad.[25,31,32-34]

Los síntomas iniciales son la disnea de esfuerzo, que progresa hasta convertirse en etapas avanzadas de mínimo esfuerzo, ortopnea o disnea paroxística nocturna. Otros síntomas comunes incluyen el dolor torácico de tipo anginoso, probablemente secundario a isquemia ventricular derecha, y el síncope. Menos frecuente es el fenómeno de Raynaud (10%), y sólo ocasional es la ronquera por compresión del recurrente laríngeo izquierdo.

En el examen físico general podrán encontrarse datos que sugieran la enfermedad causante o asociada a HAP.[25,31-34] Tal es el caso de signos como la cianosis y el hipocratismo digital en las cardiopatías congénitas con Eisenmenger y de algunas neumopatías o incluso de la enfermedad hepática. Del mismo modo, la esclerodactilia y las telangiectasias cutáneas podrían sugerir esclerodermia. Los signos cardiovasculares presentes en los pacientes con HAPI también dependen de la severidad y del estadio de la HAP. Destacan a la auscultación el componente pulmonar del segundo ruido intenso, el soplo de insuficiencia tricuspídea de grado variable y el galope ventricular derecho. A la palpación precordial se detecta levantamiento paraesternal izquierdo bajo y se palpa el cierre de la pulmonar en el 2° espacio intercostal izquierdo. El examen de las venas del cuello puede mostrar las ondas *a*, indicadoras de la rigidez ventricular derecha, las ondas V, que reflejan la insuficiencia tricuspídea, o ambas. Conforme la enfermedad progresa podrán

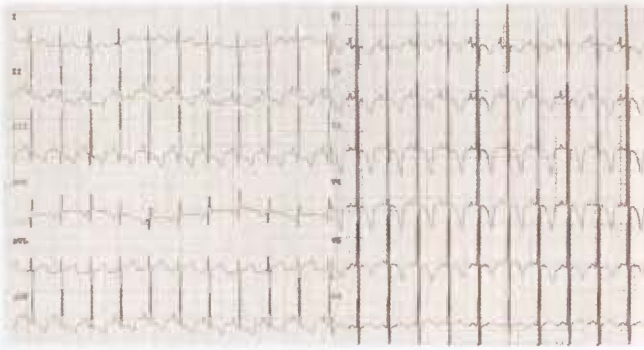


Figura 53.5. Electrocardiograma de superficie en paciente con HAP idiopática en el que destaca la importante hipertrofia ventricular derecha por sobrecarga sistólica, manifestado por ondas T negativas de V_1 a V_5. Obsérvense las ondas p prominentes en DII.

encontrarse signos de congestión venosa sistémica (ingurgitación yugular, hepatomegalia, ascitis y edema de miembros inferiores), indicadores de la disfunción ventricular derecha.[25,31-34]

Los síntomas y signos de presentación pueden diferir en los niños, en quienes frecuentemente pueden exhibirse datos de bajo gasto cardíaco (pobre apetito, falla de medro, letargia, diaforesis, taquicardia y taquipnea) más que manifestaciones congestivo-venosas, las cuales son menos acentuadas en los niños pequeños. A la vez, el síncope de esfuerzo es también más frecuente en la población infantil. No es raro que estos pequeños con HAPI y síncope sean diagnosticados de epilepsia. Finalmente, aunque la HAPI es una entidad acianótica por naturaleza, ocasionalmente los pacientes presentan cianosis moderada, en especial durante el esfuerzo. En la mayoría de los casos, la saturación arterial de oxígeno es normal, hecho que denota el carácter periférico de la cianosis, debida a la marcada extracción tisular de oxígeno como consecuencia del bajo gasto cardíaco.

El abordaje diagnóstico de la HAPI es similar en los niños y en los adultos. Algunos de los estudios sirven para confirmar la sospecha clínica de HAP, otros están encaminados al diagnóstico diferencial y otros finalmente sirven para establecer el estado funcional del paciente con HAPI, hecho que tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas.

La radiografía de tórax, aunque no específica, contribuye a reforzar la impresión clínica de HAP. Se puede observar el tronco de la arteria pulmonar prominente, dilatación de las ramas principales de la arterial pulmonar y grados variables de cardiomegalia (**Figura 53.4**). La disminución de la vasculatura periférica, hallazgo frecuente en los adultos, es menos aparente en los niños. El crecimiento del VD se identifica más fácilmente después del inicio de las manifestaciones de falla derecha. La aurícula derecha muy dilatada es señal de la existencia de falla ventricular e insuficiencia tricuspídea.

Al igual que la radiografía de tórax, el electrocardiograma no es específico de HAPI. Los hallazgos electrocardiográficos que sugieren HAP incluyen la desviación derecha del eje eléctrico, la hipertrofia o dilatación de cavidades derechas y los datos de sobrecarga sistólica del VD (**Figura 53.5**). El ritmo es sinusal, pero ocasionalmente puede existir fibrilación o flúter atrial. El grado de

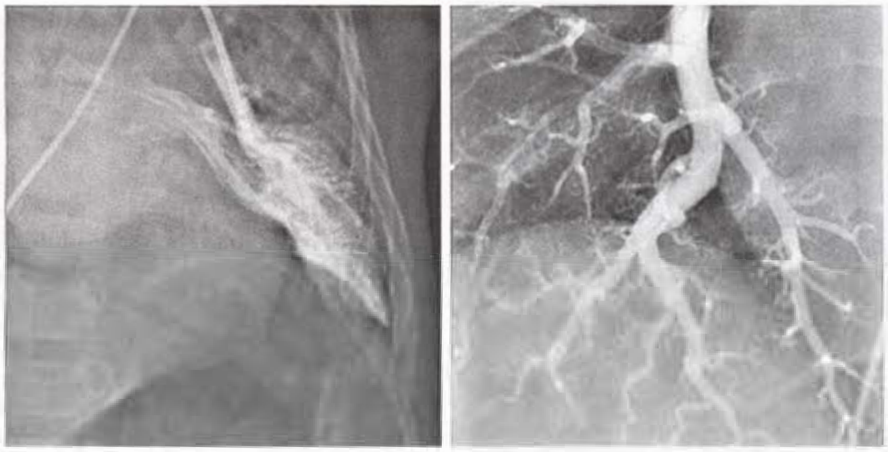


Figura 53.6. Angiografía pulmonar y magnificada en cuña que permite evaluar las características arteriolares, capilares y de retorno venoso para definir la gravedad de la hipertensión pulmonar. En el lado izquierdo se observa un llenado capilar normal en un niño sin alteraciones significativas secundarias a hipertensión pulmonar, y en el derecho arterias monopediales escasas y amputadas en un niño con hipertensión pulmonar severa.

hipertrofia ventricular derecha está determinado tanto por la magnitud como por la duración de la HAP. En algunas ocasiones el ECG no muestra más que una desviación anormal del eje de QRS a la derecha. En el otro extremo del espectro, las derivaciones precordiales derechas exhiben R altas monofásicas con depresión del segmento ST e inversión asimétrica de la onda T. Posteriormente, aparecen ondas S profundas en derivaciones izquierdas.

El ecocardiograma es un estudio fundamental para el diagnóstico y seguimiento clínico de los pacientes con HAPI. Los hallazgos ecocardiográficos característicos de HAP incluyen la dilatación de cavidades derechas, la hipertrofia del VD y el movimiento paradójico del septum interventricular. El ventrículo izquierdo en el contexto de la HAPI importante se observa pequeño y restringido por un ventrículo derecho dilatado y por la franca desviación del septum interventricular. Con técnica Doppler se puede estimar la presión sistólica de la arteria pulmonar, lo que permite el seguimiento no invasivo de la respuesta a intervenciones terapéuticas. La utilidad del ecocardiograma en el diagnóstico diferencial de las causas de HAP es enorme, al detectar o descartar cardiopatías congénitas o adquiridas (valvulopatías, disfunción ventricular izquierda).

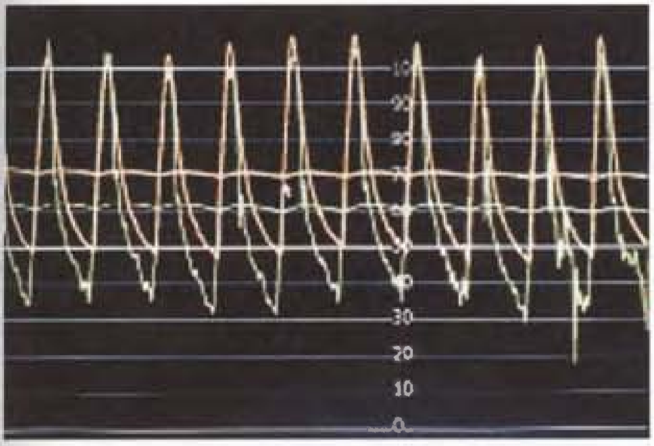
Junto con la radiografía de tórax, las pruebas de función respiratoria (PFR) permiten establecer la existencia de neumopatía obstructiva o restrictiva como causa secundaria de HAP. En algunos estudios realizados en la población infantil se ha encontrado evidencia funcional de obstrucción de la vía aérea distal (disminución del FEF_{25-75}).[25,33] En la mayoría de los casos de HAPI, las PFR muestran un patrón restrictivo moderado y puede existir hipoxemia moderada con oxígeno al aire ambiente. La hipoxemia en la HAPI tiene su base en la disminución de la presión venosa mezclada de oxígeno (PVO_2), como resultado del bajo gasto cardíaco, y en la existencia de desequilibrio de la relación ventilación/perfusión. El grado de hipoxemia puede ser mayor en aquellos pacientes en los que, como consecuencia de la dilatación y el aumento de presión del atrio derecho, haya apertura del foramen oval con cortocircuito venoarterial.

El estudio polisomnográfico está indicado solamente en caso de que existan estigmas clínicos que sugieran apnea del sueño (somnolencia diurna excesiva, ronquidos característicos, etcétera). Se recomienda, sin embargo, que todos los niños en estudio de HAP tengan cuando menos una evaluación de la saturación de oxígeno durante el sueño (oximetría de pulso) para descartar obstrucción de la vía aérea superior o hipoventilación.

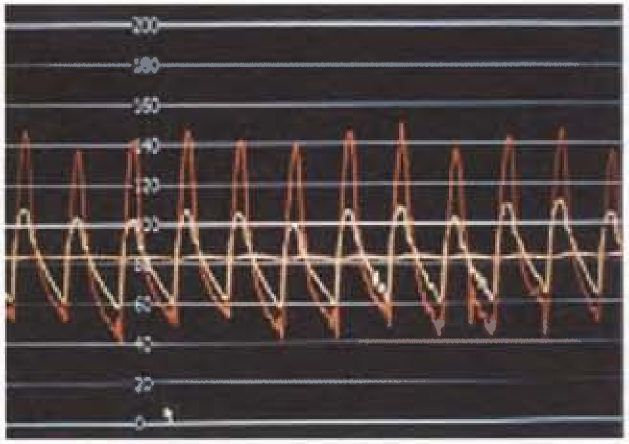
El gammagrama pulmonar ventilatorio/perfusorio es un estudio clave en la evaluación de todo paciente con HAP. En el gammagrama de la HAPI pueden observarse pequeños defectos subsegmentarios distribuidos en ambos campos pulmonares o, más frecuentemente, el estudio es normal. La principal utilidad de este estudio es en la detección de la HAP secundaria a tromboembolia pulmonar crónica (TEPC), condición más frecuente en los adultos y en la que se observan grandes defectos de perfusión. La enfermedad tromboembólica crónica en los niños puede ocurrir en el contexto de la esquistosomiasis o en niños con hemoglobinopatías.

La historia clínica, al igual que una batería completa de pruebas serológicas específicas, podrán confirmar la etiología de la HAP en los casos con enfermedades de la colágena, síndrome antifosfolípido o con infección por HIV. Las pruebas de función hepática se realizan tanto para valorar la función hepática, que puede estar alterada por la congestión venosa pasiva crónica, como para descartar, junto con el ultrasonido hepático, otras posibilidades etiológicas de HAP como la cirrosis o la hipertensión portal. Las pruebas de función tiroidea permiten establecer, de la misma manera, la recientemente señalada relación entre HAPI y enfermedad tiroidea, tanto en niños como en adultos. Otros estudios de laboratorio pueden ser importantes, como la electroforesis de la hemoglobina para detectar enfermedad de células falciformes; las pruebas de coagulación que pueden descubrir estados de hipercoagulación, hereditaria o adquirida; de igual forma es importante establecer los niveles de hierro para identificar a los niños que, por deficiencia, requieran tratamiento suplementario, evitando con ello alteraciones en la deformabilidad eritrocitaria y trombosis in situ.[25]

La biopsia pulmonar, por su riesgo y por la poca información que ofrece, no se requiere para establecer el diagnóstico de HAPI a menos de que existan serias dudas diagnósticas. Aun en los casos de HAPI con enfermedad venooclusiva, el diagnóstico puede estable-



Basal



Reto Iloprost

Figura 53.7. Algoritmo del estudio hemodinámico (cateterismo cardíaco derecho) en pacientes con HAP. El reto vasodilatador agudo permite establecer la existencia o no de reactividad vascular en cada caso. La vida media ultracorta de los fármacos utilizados les confiere selectividad pulmonar relativa. En HAP primaria, los resultados del reto determinan el tratamiento de esta enfermedad a largo plazo.

cerse con relativa certeza al demostrar un patrón reticular-vascular ("intersticial") en la radiografía de tórax, una disminución marcada de la difusión de monóxido en las pruebas de función respiratoria y, finalmente, diferentes valores de presión capilar pulmonar en distintos sitios de la circulación pulmonar durante el cateterismo. La enfermedad venooclusiva tiene un peor pronóstico de sobrevida y una menor respuesta a los vasodilatadores.

Establecer el diagnóstico definitivo de la HAPI requiere del estudio completo de la hemodinámica pulmonar (**Figura 53.6**). Este estudio permite determinar la severidad de la HAP y la existencia de una presión capilar normal, requisito fundamental para el diagnóstico de HAPI. La severidad de la HAP, y en especial el grado de disfunción ventricular derecha al momento del diagnóstico, como vimos, tiene importantes implicaciones pronósticas.[25,31,32-34,48] Una vez realizadas las mediciones hemodinámicas basales, tanto sistémicas como pulmonares, se procede a señalar la presencia o no de reactividad vascular pulmonar.[51] Los fármacos más frecuentemente empleados para realizar el reto son la prostaciclina IV, el óxido nítrico o la adenosina en dosis crecientes y en infusión continua (**Figura 53.7**). La principal ventaja de estos medicamentos es su vida media ultracorta, hecho que les confiere relativa selectividad en la circulación pulmonar con prácticamente ningún efecto sistémico. Con los resultados del reto agudo, se puede definir el tratamiento apropiado a largo plazo. De manera simultánea se puede llevar a cabo la angiografía pulmonar magnificada en cuña.

En el proceso diagnóstico actual es indispensable establecer el estado funcional de los pacientes y su pronóstico, y definir el tratamiento apropiado y la respuesta a la intervención terapéutica.[19] Otros estudios importantes para valorar el estado funcional de los pacientes incluyen la prueba de caminata de los 6 minutos (PC6M), la prueba de respuesta cardiopulmonar al ejercicio y la medición de biomarcadores como el péptido cerebral natriurético (BNP, Pro BNP) y troponinas. La PC6M, al igual que la prueba de respuesta cardiopulmonar al ejercicio, requieren experiencia y deben ser adaptadas a la edad. El BNP y el Pro BNP como marcadores de disfunción ventricular derecha están aún bajo escrutinio en los pacientes con HAPI; sin embargo, su empleo es cada vez mayor en el seguimiento de los enfermos.

TRATAMIENTO

Al igual que el diagnóstico definitivo, el establecimiento de la potencial existencia de vasorreactividad (reto farmacológico) y la selección de la mejor opción farmacológica para el paciente deben realizarse en centros especializados en la atención de pacientes con hipertensión pulmonar. Conviene afirmar que, en principio, y a diferencia de lo que ocurre en la hipertensión sistémica, padecer hipertensión pulmonar no es sinónimo del uso de vasodilatadores. El uso de estos últimos está restringido a un selecto grupo de patologías y, dentro de éstas, a un reducido grupo de pacientes que demuestren una respuesta adecuada al reto farmacológico.[11,12,17-20,54,55] En la actualidad no es infrecuente que, con base en el solo hallazgo ecocardiográfico de hipertensión pulmonar, los pacientes sean iniciados con tratamiento vasodilatador. Esto constituye una conducta terapéutica inapropiada, dado que la mayoría de estos fármacos no son vasodilatadores selectivos de la circulación pulmonar, y el uso indiscriminado de estos fármacos puede, además de ser inútil, condicionar mayor deterioro (mayor hipoxemia, hipotensión sistémica, agravamiento de la falla ventricular derecha) y tener consecuencias fatales. La misma precaución debe tenerse con el uso indiscriminado de fármacos diuréticos o digital que intentan aliviar la disfunción ventricular derecha que acompaña a la HAP.[11,12,17-20]

Existen lineamientos generales de manejo que son aplicables a la mayoría de los pacientes. El soporte psicológico y social al paciente y a su familia es fundamental, y en este sentido las asociaciones de pacientes con HAP juegan un papel muy importante. Los pacientes con HAP deben evitar el ejercicio excesivo, pero al mismo tiempo deben mantener una actividad física adecuada a su capacidad. Los programas de rehabilitación física pueden ser de beneficio, pero deben realizarse en centros especializados y bajo la supervisión de personal capacitado.[19,20,56] El control de la natalidad es un objetivo adicional del manejo. El embarazo representa una

situación de alto riesgo de mortalidad y debe evitarse a toda costa. Del mismo modo, deben eludirse los procedimientos y cirugías innecesarios. Finalmente, es esencial el manejo oportuno de cualquier infección respiratoria por el riesgo de rápido deterioro. La profilaxis anual contra influenza puede ser de beneficio y está indicada en los pacientes con HAP.

En general, en los pacientes con HAP idiopática la hipoxemia no representa un problema importante; sin embargo, ésta puede presentarse durante el ejercicio cuando exista deterioro hemodinámico grave (bajo gasto cardíaco), o bien como resultado de cortocircuito venoarterial producto de la apertura del foramen oval. El uso de oxígeno suplementario está indicado en pacientes que cursen con hipoxemia en reposo o durante el ejercicio.

Los pacientes con HAPI deben estar anticoagulados. En la población adulta existen bases anatomopatológicas y bioquímicas que apoyan que la trombosis in situ juega un papel importante en la fisiopatología de esta entidad.[57,58] Del mismo modo, aunque no ha sido evaluada de manera prospectiva y controlada, la anticoagulación formal de estos pacientes ha mostrado un impacto favorable en la sobrevida.[59,60] Lo anterior no necesariamente aplica a otras formas de HAP, como colágena y Eisenmenger; tampoco aplica necesariamente a la HAPI de los niños. En estos grupos, el uso de anticoagulación se debe individualizar.

Las opciones farmacológicas terapéuticas de la HAPI han aumentado considerablemente en la última década Este mismo abordaje terapéutico se intenta ahora aplicar en las otras formas severas de HAP.[19,20,54,61,62]

Una respuesta vasodilatadora favorable durante el reto farmacológico es indicación del uso de vasodilatadores no-selectivos a largo plazo. De éstos, los calcio-antagonistas (nifedipina o diltiazem) son los más efectivos.[19,20,54,55,60] El uso de estos fármacos en dosis altas (hasta 240 mg/día) confiere mejoría sintomática y ha mostrado regresión de la hipertrofia ventricular derecha.[60] De igual manera, en estudios prospectivos, si bien no controlados, los pacientes con este tratamiento han mostrado una mejor sobrevida. La dosis adecuada de estos vasodilatadores no está claramente definida. Las dosis elevadas se asocian a mayores efectos colaterales y, en nuestra experiencia, obtenemos los mismos resultados (en síntomas y sobrevida) con dosis menores (30-60 mg de nifedipina/día).[63,64] Con el empleo de los bloqueadores de los canales de calcio es obligado hacer un seguimiento cercano, ya que los pacientes pueden perder la respuesta a largo plazo.

Para los pacientes que no responden al reto agudo, que constituyen la mayoría, existen ahora múltiples opciones farmacológicas. Es importante señalar que ninguno de estos fármacos ha sido probado con estudios prospectivos y controlados exclusivamente en población pediátrica, quizá con la excepción del sildenafil, cuyos resultados están por darse a conocer.[65]

La infusión intravenosa (IV) de prostaciclina a largo plazo, utilizando epoprostenol IV (un análogo sintético de la prostaciclina), ha demostrado mejorar la supervivencia y la calidad de vida en los adultos y niños con HAP idiopática, en especial en los pacientes que no son elegibles para calcio-antagonistas o en los que son candidatos sólo a trasplante pulmonar. Con esta estrategia, la supervivencia a 5 años puede ser mayor al 80% en los que no responden a calcio-antagonistas. El éxito del tratamiento con epoprostenol, aunado a la dificultad para su administración a largo plazo, ha conducido a la utilización de otros análogos de prostaciclina con diferentes rutas de administración.[66,67]

El treprostinil, un análogo de la prostaciclina de administración subcutánea (SC), tiene una vida media de 45 minutos y un perfil de efectos colaterales similar al de los otros prostanoides (enrojecimiento, dolor mandibular y diarrea). De manera significativa, produce dolor y eritema en el sitio de infusión. El treprostinil ha sido probado en un estudio multicéntrico, aleatorizado y controlado con placebo, donde demostró efectos benéficos en la hemodinámica y en la tolerancia al ejercicio.[19,20,68]

El iloprost, un análogo de la prostaciclina inhalado, ha demostrado también mejoría en la sintomatología y calidad de vida de los pacientes. Tiene una vida media de 20 a 25 minutos y por lo tanto se requieren de 6 a 9 inhalaciones por día para ser efectivo. La ventaja de esta prostaciclina inhalada es que causa vasodilatación pulmonar selectiva sin afectar la presión arterial sistémica.[19,20,69]

Finalmente, otro análogo de la prostaciclina que es administrado por la vía oral es el beraprost. El inicio de su acción es rápido y tiene una vida media de 35 a 40 minutos. Tiene también efectos benéficos que sin embargo parecen atenuarse con el tiempo.[19,20,70]

Otra de las líneas de tratamiento consiste en antagonizar los efectos de la endotelina (ET).[19,20,71-73] Las endotelinas son una familia de isopéptidos que incluyen la ET-1, la ET-2 y la ET-3. La ET-1 es un potente péptido vasoconstrictor que se produce de manera primaria en la célula endotelial, pero que también puede ser creado por la célula de músculo liso. Existen dos subtipos de receptores: los de tipo A (ET-A) y los de tipo B (ET-B), que realizan el efecto de la ET-1. Los receptores ET-A en la célula de músculo liso generan vasoconstricción. Los receptores ET-B inducen vasoconstricción en la célula de músculo liso, pero en las células endoteliales causan liberación de ON o de PGI_2 y actúan como receptores de la depuración a nivel pulmonar de la ET-1 circulante. El bosentán es un antagonista dual de receptores de endotelina (ET-A y ET-B) que ha demostrado mejorar la hemodinámica y la capacidad de tolerancia al esfuerzo en adultos con HAP.[71] Por su seguridad y eficacia, es uno de los fármacos más utilizados en la actualidad.

El bloqueo selectivo de receptores ET-A es también posible mediante el uso de sitaxsentán o ambrisentán.[72,73] El sitaxsentán es un antagonista de receptores de endotelina que tiene biodisponibilidad oral elevada, una larga duración de acción y una gran especificidad para el receptor ETA. Teóricamente, puede beneficiar a los pacientes con HAP bloqueando los efectos vasoconstrictores de los receptores ET-A y manteniendo las funciones de vasodilatación y depuración de endotelina de los receptores ET-B.

La otra línea de tratamiento de la HAP es el empleo de los inhibidores de la fosfodiesterasa-5 (PDE_5), como el sildenafil o el taladafil. La PDE_5, que abunda en el pulmón, degrada de manera específica el monofosfato cíclico de guanosina (GMPc), el segundo mensajero y mediador de los efectos del óxido nítrico. La inhibición de la PDE_5 previene la degradación del GMPc, produciendo vasodilatación pulmonar.[74,75]

Con base en la similar fisiopatología y patobiología de niños y adultos con varias formas de HAP, el consenso entre la comunidad de HP es que las enfermedades son las mismas en niños y adultos. Sin embargo, sin tratamiento la evolución de los niños con HAPI es peor que en los adultos; con tratamiento, el desenlace pudiera ser mejor en los primeros que en los segundos.[11,12,15-17]

La selección del tratamiento óptimo es complicada dado que no existen tratamientos consistentemente exitosos y algunos agentes involucran sistemas de administración complejos, regímenes de dosificación específicos, efectos colaterales y complicaciones potenciales.

También debemos enfatizar que los niños, no de forma infrecuente, tienen muy elevada la presión pulmonar pero permanecen en clase funcional II debido a la ausencia de falla ventricular derecha. Los pacientes con síncope o presíncope, a pesar de su clase funcional, deben ser tratados de manera agresiva, como si se tratara de un paciente en clase funcional IV.

El uso de anticoagulantes en la población infantil es controversial y, en nuestra experiencia, esta intervención no está exenta de riesgos. El consenso es anticoagular sólo a los niños con franca insuficiencia cardíaca derecha o factores predisponentes.[76]

El algoritmo de tratamiento farmacológico actual de la HAPI usado en niños es similar al empleado en adultos aun cuando, como señalamos, no existen estudios clínicos controlados en esta población.[77] Los pacientes que respondan positivamente a la prueba de vasorreactividad deben tratarse también con calcio-antagonistas en dosis altas. En base a los criterios de respuesta previos, un mayor porcentaje de niños (hasta el 40%) eran catalogados como respondedores, y entre más joven el niño al momento del diagnóstico, mayor era la probabilidad de mostrar vasorreactividad durante el reto. Conforme al criterio de respuesta actual, el porcentaje de niños que responde al reto parecería menor, quizá similar al del adulto.[19]

Algunos estudios no controlados han reportado que la administración a largo plazo de calcio-antagonistas prolonga la supervivencia en niños, similar a lo reportado en adultos; sin embargo, a pesar de la terapia continua mediante estos fármacos, el beneficio observado en los niños con HAPI que son respondedores (supervivencia de 97% a 5 años) no siempre se mantiene a largo plazo (supervivencia de 81% a 10 años), y el éxito del tratamiento a 10 años en niños con respuesta es menor del 50%.[19,20]

Los no respondedores o los respondedores que permanecen en clase funcional III deben considerarse para tratamiento, ya sea con un antagonista de receptores de endotelina, por ejemplo bosentán, o con un inhibidor de PDE5 como el sildenafil, o bien con un prostanoide, por ejemplo iloprost inhalado. Los niños en clase IV o en clase III que no mejoren con un antagonista de receptores de endotelina, inhibidor de PDE_5 o prostanoide, deben ser considerados para tratamiento con un prostanoide intravenoso. Los estudios abiertos con epoprostenol intravenoso en niños con HAPI han demostrado beneficio clínico y hemodinámico sostenido mayor de 10 años.

Las indicaciones para el uso de epoprostenol son similares a las de los adultos. La dosis usual de inicio es de 2 ng/kg/min, con un incremento paulatino rápido. La dosis óptima varía considerablemente entre pacientes, por lo que se requiere una titulación individual. La administración de iloprost o treprostinil intravenosa se ha reportado como en los adultos. El beraprost oral es usado en algunos países, pero no hay prueba de eficacia contundente. El treprostinil subcutáneo representa una opción, aunque el dolor local es un problema serio en niños. El iloprost inhalado también es una dificultad en esta población, aun cuando un estudio reciente ha mostrado alguna eficacia.[19,20]

Los datos del tratamiento con bosentán para niños con HAP son limitados, aunque varios estudios no controlados en niños han mostrado resultados positivos, similares a los realizados en adultos, con supervivencias del 80 al 90% a un año. De la misma manera, hay pocos estudios para confirmar la dosis exacta de los nuevos fármacos para ser aplicados en niños. Existen datos disponibles sobre la farmacocinética del bosentán en niños. De hecho, una nueva formulación pediátrica ha sido recientemente aprobada por la Agencia Europea de Medicamentos. No hay datos disponibles en relación con los antagonistas selectivos de receptores ETA. El sildenafil ha demostrado alguna eficacia y en la actualidad, como se señaló previamente, se lleva a cabo un estudio controlado para definir dosis y eficacia en niños.

La respuesta al tratamiento es difícil de anticipar: algunos pacientes muestran una respuesta dramática a la monoterapia, mientras que otros requieren de un rápido escalamiento del tratamiento. Con el advenimiento de fármacos con mecanismos de acción diferentes y específicos, la terapia combinada puede ser una opción atractiva en niños que no mejoran o se deterioran con un agente único; de hecho, un número cada vez mayor de pacientes pediátricos recibe terapia combinada aun cuando la experiencia es limitada y no existe evidencia suficiente de eficacia.

Para los pacientes con HAPI en quienes el tratamiento médico máximo (incluyendo epoprostenol) ha fallado, o para sitios donde no se cuenta con las nuevas opciones farmacológicas específicas, existen opciones terapéuticas no farmacológicas: septostomía interatrial, la fístula de Potts y el trasplante pulmonar.[19,20,78]

El fundamento para la creación de una septostomía auricular (SA) se basa en dos hechos clínicos importantes: los pacientes con HAP severa asociada a una cardiopatía congénita (Eisenmenger) viven más y tienen mayor sobrevida que aquellos con HAP idiopática. Del mismo modo, los pacientes con HAPI que espontáneamente abren un foramen oval parecen vivir más y mejor.[79-81] También existe evidencia experimental que sugiere que la creación de un defecto interauricular, en el contexto de HAP severa y falla ventricular derecha, puede ser de beneficio.[82] A pesar de la caída obligada de la saturación arterial de oxígeno, el ventrículo izquierdo tiene precarga suficiente para incrementar el gasto cardíaco y, así, el transporte de oxígeno mejora.[83] La septostomía, por otro lado, descomprime las cavidades derechas, lo que también se asocia a una mejoría de la función cardíaca global. Cabe señalar que la SA conlleva el efecto, potencialmente deletéreo, de crear un cortocircuito venoarterial importante. Del mismo modo, implica el riesgo inherente de causar edema agudo pulmonar al aumentar súbitamente la precarga de un ventrículo izquierdo que, por la HAP, es severa. Existe, pues, el riesgo de muerte durante el procedimiento, en especial en los enfermos con elevación importante de la presión auricular derecha

(> 20 mm Hg). La realización de la septostomía con balón de manera gradual es actualmente el procedimiento de elección, ya que parece asociarse a una menor mortalidad inmediata.[91,96]

Los resultados con la SA en cuanto a eficacia y seguridad en el contexto de la HAPI no son fáciles de establecer, dado que la experiencia con el procedimiento se limita al reporte de casos o bien al de series pequeñas y no controladas; sin embargo, del análisis de la experiencia con esta intervención a nivel mundial, sabemos que se han realizado más de 250 procedimientos con buenos resultados en cuanto a la hemodinámica (mejoría de la FVD), capacidad de esfuerzo (mejoría en la caminata de 6 minutos) y una tendencia a una mayor supervivencia. La mortalidad inmediata posprocedimiento (primeras 24 h) está alrededor del 6-7% en el análisis de la experiencia global.

La SA sólo debe ser realizada en instituciones que cuenten con experiencia tanto en el manejo de HAP, como en la realización de septostomía. El tipo de enfermos que se benefician y las recomendaciones para disminuir las complicaciones del procedimiento se han revisado recientemente. De la misma manera, la septostomía debe considerarse como un procedimiento únicamente paliativo, ya que no modifica en nada el problema de la obstrucción vascular pulmonar del paciente; sin embargo, puede aliviar la disfunción ventricular y con ello brinda tiempo para la potencial aplicación de otras intervenciones. En nuestra experiencia la combinación de la septostomía interatrial con tratamiento farmacológico concomitante ha sido muy gratificante.

En los niños, la SA ha sido utilizada con resultados exitosos, los síntomas y la calidad de vida han mejorado y se ha demostrado también una tendencia a mayor supervivencia. Como señalamos, los niños con síncope o FVD tienen un pobre pronóstico a corto plazo. El síncope puede suceder en reposo como consecuencia de una crisis hipertensiva; no obstante, es más común que sobrevenga durante el ejercicio, cuando ocurre vasodilatación sistémica sin que exista un aumento apropiado del gasto cardíaco. Se piensa que la septostomía protege contra el síncope al asegurar un flujo de sangre transatrial que mantiene el gasto ventricular izquierdo, particularmente cuando la PAP se eleva de manera aguda. La SA también produce descompresión de las cavidades derechas aliviando la FVD. El procedimiento no está tampoco exento de complicaciones en esta población, y las recomendaciones de la OMS de practicar la SA sólo en centros especializados deben nuevamente enfatizarse.

También se ha establecido que, con el paso del tiempo, puede ocurrir el cierre espontáneo de la comunicación atrial, por lo que el seguimiento cercano es vital. Ante esta situación, la SA puede repetirse o bien puede intentarse el uso de dispositivos como el Amplatzer fenestrado o los *stents*, intervención adicional que podría ayudar a mantener la permeabilidad de la comunicación a largo plazo. No se ha establecido con certeza el beneficio con la utilización de estos dispositivos.[87-90]

En la actualidad, la SA está indicada en pacientes con HAPI, con síncope o FVD persistentes a pesar de tratamiento médico máximo o bien cuando no existan otras alternativas de tratamiento farmacológico, situación no infrecuente en países en desarrollo. La SA también se puede utilizar como "puente" para el trasplante. La SA podría ser particularmente útil en niños con síncope recurrente antes de que se encuentren críticamente enfermos.

La fístula de Potts fue originalmente introducida para el tratamiento paliativo de la tetralogía de Fallot y de otras enfermedades cardíacas caracterizadas por hipoflujo pulmonar, como la atresia tricuspídea y pulmonar. Dadas las dificultades para cerrar la fístula durante la cirugía correctiva subsecuente, la anastomosis de Potts ha sido reemplazada por otros procedimientos.[91,92]

El fundamento para la creación de una anastomosis de este tipo en los pacientes con HAP es el mismo que para la SA: los pacientes con fisiología de Eisenmenger viven más y tienen menos FVD que los pacientes con HAPI. Así, en un intento por transformar a los niños con HAPI severa a una circulación tipo Eisenmenger, evitando presiones pulmonares suprasistémicas, se ha propuesto crear una anastomosis directa (latero-lateral) entre la arteria pulmonar izquierda y la aorta descendente.[93]

En una comunicación preliminar, Serraf y colaboradores[94] describen el uso de esta intervención en 7 niños (edad 107 ± 50 meses). Todos tenían HAP suprasistémica (PAP sistólica: 134 ± 30 mm Hg; RVP: 24 ± 0.9). La caminata de 6 minutos era de 170 ± 110 m y la clase funcional de la NYHA de III y IV. Todos los enfermos eran refractarios al tratamiento médico. Después de un seguimiento de 26 ± 22 meses, todos los niños mejoraron cuando menos una clase funcional y la C6M aumentó a 502 ± 109 m. Como resultado de la cirugía, todos los pacientes mostraron un gradiente de saturación de oxígeno entre los miembros superiores e inferiores (97 ± 3 versus 80 ± 9). Se requiere mayor experiencia y mayor seguimiento para confirmar estas atractivas observaciones iniciales.[95]

Aunque en general se acepta que la cura de la HAP sólo puede obtenerse con el trasplante pulmonar, las dificultades asociados con esta intervención en cuanto a resultados y a la escasez de donadores apropiados son un problema importante. Por ello, en la actualidad, sólo a los pacientes que no responden a tratamiento médico máximo se les ofrece la posibilidad de trasplante pulmonar o cardiopulmonar como último recurso.[15-20,96-100]

La HAPI como indicación para trasplante representa del 14 al 17% de los casos y, en general, los resultados obtenidos hasta ahora con el trasplante pulmonar o cardiopulmonar en el contexto de la HAPI no han sido del todo favorables. En un estudio, la supervivencia a 1 año fue de 77%, 62% a 2 años y 55% después de 5 años.

Desde 1986 se han trasplantado 1 055 niños en el mundo.[96] Entre 1990 y 2006 hubo 977 trasplantes pulmonares en niños; de éstos, la indicación primaria en 104 pacientes fue HAPI (10.6%); 34 (3.5%) correspondieron a CC, 18 (1.8%) a enfermedad vascular pulmonar y 17 (1.7%) a síndrome de Eisenmenger. Así, aunque la mortalidad inmediata ha mejorado, la sobrevida a 5 años es bastante limitada. Además, los tiempos de espera son prolongados y la provisión de órganos enfrenta además problemas como el riesgo quirúrgico y la bronquiolitis obliterante, que representa un fenómeno de rechazo tardío. La supervivencia estimada postrasplante pulmonar en niños es de 4 años. Por todo lo anterior, el trasplante no puede considerarse una opción viable en etapas tempranas de la enfermedad.[97,98]

El impacto de la hipertensión arterial pulmonar sobre la calidad de vida y la sobrevida de los pacientes varía en las diferentes condiciones patológicas donde ésta se presenta.[101] Hasta hace pocos años, la HAP idiopática o primaria era considerada como una enfermedad fatal a corto plazo. En una serie de 1965 de 35 niños con HAP primaria, ninguno sobrevivió más de 7 años; más aún, 22 de los 35 pacientes murieron en el primer año del inicio de los síntomas.[17] En 1995, el pronóstico era aún pobre, la mediana de supervivencia de 18 niños estudiados por nuestro grupo fue de 4.12 años.[64]

Los recientes avances en el conocimiento de la biología vascular de la circulación pulmonar han ampliado nuestras opciones farmacológicas contra la HAP. El tratamiento actual parece haber modificado favorablemente la calidad de vida y el pronóstico de estos pacientes. Los estudios preliminares son promisorios; por ejemplo, se ha mostrado una mucho mejor supervivencia en niños con HAP idiopática severa tratados con prostaciclina.[11,12,15-17]

La mayoría de los estudios han mostrado que la mortalidad en esta enfermedad se asocia de manera importante a variables hemodinámicas que traducen disfunción ventricular derecha. Además de las variables hemodinámicas, existen en la actualidad otras variables o parámetros no invasivos que permiten establecer el pronóstico en cuanto a supervivencia inmediata. El conocimiento de estas variables contribuye también a normar la intensidad de nuestra intervención terapéutica.[19,20]

La meta terapéutica en la HAP consiste en la remodelación de la vasculatura pulmonar hacia lo normal y la restauración de la función endotelial. Actualmente se encuentran en desarrollo nuevas formas de administración, fórmulas y análogos de las drogas existentes; además, nuevos antagonistas de receptores de endotelina y nuevos inhibidores de PDE-1, 5 y 6, así como inhibidores de PDE-3. Está en investigación el uso de las estatinas, inhibidores de RhoA, fármacos anti-factores de crecimiento, estimuladores de guanilciclasa soluble, inhibidores de metaloproteinasas, abridores de canales de potasio, células madre y terapia génica, y el péptido intestinal vasoactivo. En la actualidad podemos estabilizar a los pacientes por muchos años. Los nuevos medicamentos usados en combinación ofrecen la esperanza de curación o cuando menos una estrategia más racional para el tratamiento de la HAP, tanto en los adultos como en los niños.[101-106]

REFERENCIAS

1. Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2009; 54: S43.
2. Rich S. Classification and clinical features of PHT. En: Peacock AJ, Rubin LJ (ed.). Pulmonary circulation: Diseases and their treatment. 2ª Edition. London: Arnold Publishers; 2004. p. 148.
3. Rubin LJ. Pulmonary arterial hypertension. Proc Am Thorac Soc 2006; 3:11.
4. Voelkel NF, Cool CD. Pathobiology of pulmonary arterial hypertension. En: Peacock AJ, Rubin LJ (ed.). Pulmonary circulation: Diseases and their treatment. 2ª Edition. London: Arnold Publishers; 2004. p. 156.
5. Humbert M, Morrell NW, Archer SL, et al. Cellular and molecular pathobiology of pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2004; 43: 13S.
6. Morrell NW, Jeffery T. Pulmonary vascular remodeling. En: Peacock AJ, Rubin LJ (ed.). Pulmonary circulation: Diseases and their treatment. 2ª Edition. London: Arnold Publishers; 2004. p. 45.
7. Farber HW, Loscalzo J. Pulmonary arterial hypertension. Mechanisms of disease. N Engl J Med 2004; 351: 1655.
8. Budhiraja R, Tuder RM, Hassoun PM. Endothelial dysfunction in pulmonary hypertension. Circulation 2004; 109: 159.
9. Sami I, Said. Mediators and modulators of pulmonary arterial hypertension. Am J Physiol Lung Cell Moll Physiol 2006; 291: 1547.
10. Rabinovitch M. Molecular pathogenesis of pulmonary arterial hypertension. J Clin Invest 2008; 118: 2372.
11. Tulloh R. Etiology, diagnosis, and pharmacologic treatment of pediatric pulmonary hypertension. Pediatr Drugs 2009; 11: 115.
12. Berger S, Konduri GG. Pulmonary hypertension in children: the twenty-first century. Pediatr Clin N Am 2006; 53: 961.
13. Lang IM, Bonderman D, Kneussl M, Marx M. Paediatric pulmonary vascular disease. Paediatric Respiratory Reviews 2004; 5: 238.
14. Yung D, Widlitz AC, Rosenzweig EB, et al. Outcomes in children with idiopathic pulmonary arterial hypertension. Circulation 2004; 110: 660.
15. Haworth SG. The management of pulmonary hypertension in children. Arch Dis Child 2008; 93: 620.
16. Rosenzweig EB, Barst RJ. Pulmonary arterial hypertension in children: a medical update. Current Opinion in Pediatrics 2008; 20: 288.
17. Rashid A, Ivy D. Severe paediatric pulmonary hypertension: new management strategies. Arch Dis Child 2005; 90: 92.
18. Hawkins A, Tulloh R. Treatment of pediatric pulmonary hypertension. Vascular Health and Risk Management 2009; 5: 509.
19. Galie N, Hoeper MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J 2009; 30: 2493.
20. McLaughlin V, Archer S, Badesch D. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2009; 53: 1573.
21. Barst RJ. Primary pulmonary hypertension in children. En: Peacock AJ, Rubin LJ (ed.). Pulmonary circulation: Diseases and their treatment. 2ª Edition. London: Arnold Publishers; 2004. p. 461.
22. Haworth SG. Primary pulmonary hypertension in childhood. Arch Dis Child 1998; 79: 452.
23. Greenough A, Khetriwal B. Pulmonary hypertension in the newborn. Paediatric Respiratory Reviews 2005; 6: 111.
24. Vender RL. Chronic hypoxic pulmonary hypertension. Chest 1994; 106: 236.
25. Barst RJ. Primary pulmonary hypertension in children. En: Rubin LJ, Rich S. Primary pulmonary hypertension. New York: Marcel Dekker; 1997. p. 179.
26. Grover RF, Vogel JHK, Averill KH, et al. Pulmonary hypertension. Individual and species variability relative to vascular reactivity. Am Heart J 1963; 66: 1.
27. Rabinovitch M. Pulmonary hypertension: updating a mysterious disease. Cardiovasc Res 1997; 34: 268.
28. Rich S, ed. Primary pulmonary hypertension. Executive Summary from the World Symposium on PPH 1998. Disponible en: URL: http://www.who.int/ncd/cvd/pph.html
29. Haworth SG. Pulmonary hypertension in childhood. Eur Respir J 1993; 6: 1037.
30. Rich S, Dantzker DR, Ayres SM, et al. Primary pulmonary hypertension: a national prospective study. Ann Intern Med 1987; 107: 216.
31. Rich S, Braunwald E, Grossman W. Pulmonary hypertension. En: Braunwald E. Heart disease: A textbook of cardiovascular medicine. 5ª Ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co.; 1997.
32. Sandoval J, Bauerle O, Gómez A, et al. Primary pulmonary hyper-

tension in children: Clinical characterization and survival. J Am Coll Cardiol 1995; 25: 466.
33. Haworth SG. Primary pulmonary hypertension in childhood. Arch Dis Child 1998; 79: 452.
34. Gaine SP, Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. Lancet 1998; 352: 719.
35. Veyssier-Belot C, Cacoub P. Role of endothelial and smooth muscle cells in the physiopathology and treatment management of pulmonary hypertension. Cardiovasc Res 1999; 44: 274.
36. Voelkel NF, Tuder RM, Weir EK. Pathophysiology of primary pulmonary hypertension: from physiology to molecular mechanisms. En: Rubin LJ, Rich S. Primary pulmonary hypertension. New York: Marcel Dekker; 1997. p. 83.
37. Higenbottam T. Pathophysiology of pulmonary hypertension. Chest 1994; 105: 7S.
38. Loyd JE, Primm RK, Newman JH. Familial primary pulmonary hypertension: clinical patterns. Am Rev Respir Dis 1984; 129: 194.
39. Giaid A, Salch D. Reduced expression of endothelial nitric oxide synthase in the lungs of patients with pulmonary hypertension. N Engl J Med 1995; 333: 214.
40. Christman BW, McPherson CD, Newman JH, et al. An imbalance between the excretion of thromboxane and prostacyclin metabolites in pulmonary hypertension. N Engl J Med 1992; 327: 70.
41. Giaid A. Nitric oxide and endothelin-1 in pulmonary hypertension. Chest 1998; 114: 12088.
42. Voelkel NF, Hoeper M, Maloney J, et al. Vascular endothelial growth factor in pulmonary hypertension. Ann NY Acad Sci 1996; 796: 186.
43. Cool CD, Stewart JS, Werahera P, et al. Three-dimensional reconstruction of pulmonary arteries in plexiform pulmonary hypertension using cell-specific markers. Evidence for a dynamic and heterogeneous process of pulmonary endothelial cell growth. Am J Pathol 1999; 155: 411.
44. Eisenberg PR, Lucore C, Kaufmann E, et al. Fibrinopeptide A levels indicative of pulmonary vascular thrombosis in patients with primary pulmonary hypertension. Circulation 1990; 82: 841.
45. Hatano S, Strasser T, eds. Primary pulmonary hypertension: Report on a WHO meeting. Geneva: World Health Organization; 1973.
46. Wagenvoort CA, Wagenvoort N. Primary pulmonary hypertension. A pathological study of the lung vessels in 156 clinically diagnosed cases. Circulation 1970; 42: 1163.
47. D'Alonso GE, Barst RJ, Ayres SM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension: results of a national prospective study. Ann Intern Med 1991; 115: 343.
48. Sandoval J, Bauerle O, Palomar A, et al. Survival in primary pulmonary hypertension: validation of a prognostic equation. Circulation 1994; 89: 1733.
49. Moser KM, Auger WR, Fedullo PF. Chronic major-vessel thromboembolic pulmonary hypertension. Circulation 1990; 81: 1735.
50. Bergin CJ, Sirlin CB, Hauschildt JP, et al. Chronic thromboembolism: diagnosis with helical CT and MR imaging with angiographic and surgical correlation. Radiology 1997; 204: 695.
51. Lupi-Herrera E, Sandoval J, Seoane M, et al. The role of hydralazine therapy for pulmonary arterial hypertension of unknown cause. Circulation 1982; 65: 645.
52. Miyamoto S, Nagaya N, Satoh T, et al. Clinical correlates and prog-nostic significance of six-minute walk test in patients with primary pulmonary hypertension. Am J Respir Crit Care Med 2000; 161: 487.
53. Fijalkowska A, Torbicki A. Role of cardiac biomarkers in assessment of RV function in chronic pulmonary hypertension. Eur Heart J 2007; 9: H41.
54. Humbert M, Sitbon O, Simonneau G. Treatment of pulmonary arterial hypertension. N. Engl J Med 2004; 351: 1425.
55. Sitbon O, Humbert M, Jäis X, et al. Long-term response to calcium channel blockers in idiopathic pulmonary arterial hypertension. Circulation 2005; 111: 3105.
56. Mereles D, Ehlken N, Kreuscher S, et al. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. Circulation 2006; 114:1482.
57. Wagenvoort CA, Wagenvoort N. Primary pulmonary hypertension. A pathological study of the lung vessels in 156 clinically diagnosed cases. Circulation 1970; 42: 1163.
58. Johnson SR, Granton JT, Mehta S. Thrombotic arteriopathy and anticoagulation in pulmonary hypertension. Chest 2006; 130(2): 545.
59. Fuster V, Steele PM, Edwards WD, et al. Primary pulmonary hypertension: natural history and the importance of thrombosis. Circulation 1984; 70:580.
60. Rich S, Kaufmann E, Levy PS. The effect of high doses of calcium-channel blockers on survival in primary pulmonary hypertension. N Engl J Med 1992; 327:76.
61. Rubin LJ, Badesch DB. Evaluation and management of the patient with pulmonary arterial hypertension. Ann Int Med 2005; 143: 282.
62. Galié N, Seeger W, Naeije R, et al. Comparative analysis of clinical trials and evidence-based treatment algorithm in pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2004; 43: 81S.
63. Sandoval J, Bauerle O, Palomar A, et, al. Survival in primary pulmonary hypertension; validation of a prognostic equation. Circulation 1994; 89: 1733.
64. Sandoval J, Bauerle O, Gómez A, et al. Primary pulmonary hypertension in children: Clinical characterization and survival. J Am Coll Cardiol 1995; 25: 466.
65. Pfizer. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of sildenafil in children with pulmonary arterial hypertension. Disponible en: http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00159913 Identifier: NCT00159913.
66. Barst RJ, Rubin LJ, Long W, et al. A comparison of continuous intravenous epoprostenol (prostacyclin) with conventional therapy for primary pulmonary hypertension. N Engl J Med 1996; 334: 296.
67. McLaughlin VV, Shillington A, Rich S. Survival in primary pulmonary hypertension. The impact of epoprostenol therapy. Circulation 2002; 106: 1477.
68. Simonneau G, Barst RJ, Galié N, et al. Continuous subcutaneous infusion of Treprostinil, a prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension. Am J Respir Crit Care Med 2002; 165: 800.
69. Olschewski H, Simonneau G, Galié N, et al. Inhaled Iloprost for severe pulmonary hypertension. N Engl J Med 2002; 347: 322.
70. Barst RJ, McGoon M, McLaughlin V, et al. Beraprost therapy for pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2003; 41: 2119.
71. Rubin LJ, Badesch DB, Barst RJ, et al. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med 2002; 346: 896.
72. Barst RJ, Langleben D, Frost A, et al. Sitaxsentan therapy for pulmonary arterial hypertension. Am J Respir Crit Care Med 2004; 169: 441.
73. Galié N, Badesch DB, Oudiz R, et al. Ambrisentan therapy for pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2005; 46: 529.
74. Galie N, Ghofrani HA, Torbicki A, et al. Sildenafil citrate therapy for pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med 2005; 353: 2148.
75. Galie N, Brundage BH, Ghofrani HA, et al. Taladafil therapy for pulmonary arterial hypertension. Circulation 2009; 119: 2894.
76. Gómez-Arroyo JG, Sandoval J, Santos-Martínez LE, et al. Oral anticoagulation therapy in children, adolescents and young adults with pulmonary arterial hypertension: a 10-year survival analysis. Presented at the

American Thoracic Society International Conference 2010. Am J Respir Crit Care Med 2010; 181: A338.

77. Rosenzweig EB, Widlitz A, Barst R. Pulmonary arterial hypertension in children. Pediatr Pulmon 2004; 38: 2.
78. Keogh AM, Mayer E, Benza RL, et al. Interventional and surgical modalities of treatment in pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2009; 54: S67.
79. Hopkins WE, Ochoa LL, Richardson GW, Trulock EP. Comparison of the hemodynamics and survival of adults with severe primary pulmonary hypertension or Eisenmenger syndrome. J Heart Lung Transplant 1996; 15: 100.
80. Hopkins WE. The remarkable right ventricle of patients with Eisenmenger syndrome. Coronary Artery Disease 2005; 16: 19.
81. Rozkovec A, Montanes P, Oakley CM. Factors that influence the outcome of primary pulmonary hypertension. Br Heart J 1986; 55: 449.
82. Austen WG, Morrow AG, Berry WB. Experimental studies of the surgical treatment of primary pulmonary hypertension. J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 48: 448.
83. Sandoval J, Rothman A, Pulido T. Atrial septostomy for pulmonary hypertension. Clin Chest Med 2001; 22: 547.
84. Sandoval J, Gaspar J, Pulido T, et al. Graded balloon dilation atrial septostomy in severe primary pulmonary hypertension. A therapeutic alternative for patients non-responsive to vasodilator treatment. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 297.
85. Sandoval J, Gaspar J. Atrial septostomy. En: Peacock AJ, Rubin LJ (Eds.). Pulmonary circulation. Diseases and their treatment. 2nd Edition. London, UK: Edward Arnold Publishers Ltd.; 2004. p. 319.
86. Kerstein D, Levy PS, Hsu DT, et al. Blade balloon atrial septostomy in patients with severe primary pulmonary hypertension. Circulation 1995; 91: 2028.
87. Micheletti A, Hislop A, Lammers A, et al. Role of atrial septostomy in the treatment of children with pulmonary arterial hypertension. Heart 2006; 92: 969.
88. Law MA, Grifka RG, Mullins CE, Nihill MR. Atrial septostomy improves survival in select patients with pulmonary hypertension. Am Heart J 2007; 153: 779.
89. Lammers AE, Derrick G, Haworth SG, Bonhoeffer P, Yates R. Efficacy and long-term patency of fenestrated Amplatzer devices in children. Catheter Cardiovasc Interv 2007; 70: 578.
90. Troost E, Delcroix M, Gewillig M, et al. A modified technique of stent fenestration of the interatrial septum improves patients with pulmonary hypertension. Catheterization and Cardiovascular Interventions 2009; 73: 173.
91. Potts WJ, Smith S, Gibson S. Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery: Certain types in congenital heart disease. JAMA 1946; 132: 627.
92. Daniel FJ, Clarke CP, Richardson JP, et al. An evaluation of Potts' aortopulmonary shunt for palliation of cyanotic heart disease. Thorax 1976; 31: 394.
93. Blanc J, Vouhé P, Bonnet D. Potts' shunt in patients with pulmonary hypertension. N Engl J Med 2004; 350: 623.
94. Serraf A, Petit J, Belli E, et al. Potts' anastomosis for severe pulmonary arterial hypertension in children. Presented at: American Thoracic Society International Conference; San Diego, CA; May 2007.
95. Labombarda F, Maragnes P, Dupont-Chauvet P, Serraf A. Potts' anastomosis for children with idiopathic pulmonary hypertension. Pediatr Cardiol 2009; 30: 1143.
96. Aurora P, Edwards LB, Christie J, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Eleventh Official Pediatric Lung and Heart/Lung Transplantation Report – 2008. J Heart Lung Transplant 2008; 27: 978.
97. Huddleston CB, Bloch JB, Sweet SC, et al. Lung transplantation in children. Ann Surg 2002; 236: 270.
98. Mallory GB, Spray TL. Paediatric lung transplantation. Eur Respir J 2004; 24: 839.
99. Boucek MM, Aurora P, Edwards LB, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Tenth Official Pediatric Heart Transplantation Report-2007. J Heart Lung Transplant 2007; 26: 796.
100. Toyoda Y, Thacker J, Santos R, et al. Long-term outcome of lung and heart-lung transplantation for idiopathic pulmonary arterial hypertension. Ann Thorac Surg 2008; 86: 1116.
101. Wojciak-Stothard B. New drugs for pulmonary hypertension: Rho GTPases in pulmonary vascular disease. Postgrad Med J 2008; 84: 348.
102. Schermuly RT, Dony E, Ghofrani HA, et al. Platelet derived growth factor (PDGF). Eur Respir J 2008; 32:881.
103. Nishimura T, Faul J, Berry G, et al. Simvastatin attenuates smooth muscle neointimal proliferation and pulmonary hypertension in rats. Am J Respir Crit Care Med 2002; 166: 1403.
104. Hu H, Sung A, Zhao G, et al. Simvastatin enhances bone morphogenetic protein receptor type II expression. Biochem Biophys Res Comm 2006; 339: 59.
105. Takayuki I, Keiya O, Kazuyuki S. Current drug targets and future therapy of pulmonary arterial hypertension. Current Medicinal Chemistry 2007; 14: 719.

Obesidad y síndrome metabólico en el niño y adolescente

Capítulo 54

Dra. Alejandra Meaney, Dra. Cielmar Galeana Abarca y Dr. David Pérez Moreno

La obesidad humana es una enfermedad de naturaleza compleja y multifactorial generada por múltiples fenotipos anormales y factores ambientales como la ingestión calórica excesiva y el sedentarismo. Es una de las llamadas "enfermedades de la civilización", consecuencia de la contradicción entre nuestro ser biológico (producto de miles de años de evolución) y los hábitos derivados de la vida civilizada.[1] En los últimos tiempos, la obesidad ha cobrado proporciones epidémicas en bastas regiones del planeta.[2] México experimenta una rápida transición epidemiológica que, en menos de un siglo, modificó drásticamente la patología en su población. Los rápidos cambios sociales, demográficos, culturales y económicos que se dieron en el país después de la Revolución de 1910 explican en parte el aumento explosivo del sobrepeso y la obesidad, sobre todo en la población humana. También intervienen los factores genéticos, muy probablemente el llamado *genotipo ahorrador*,[3] según el cual la capacidad de almacenar grasa (que parece haber dado a los primeros pobladores de América una ventaja evolutiva para sobrevivir en un territorio donde la comida era escasa), ahora bajo las nuevas condiciones sociales, con la relativa abundancia de alimentos con alto contenido energético y bajo precio (por ejemplo, la tortilla y el pan), se vuelve patogénica y explica la creciente obesidad, particularmente en los niveles socioeconómicos menos favorecidos. La participación del sedentarismo, que afecta a la mayor parte de la población mexicana de todas las edades, es también un componente importante que explica el fenómeno del sobrepeso y la obesidad.

Nuestra sociedad y los órganos del Estado mexicano, aunque reconocen de forma reciente la magnitud del problema de la obesidad en el país, no han establecido políticas de salud efectivas que limiten la epidemia. Es cierto que diversos intereses económicos influyen en gobernantes y representantes populares con el fin de mantener el lucrativo comercio de bebidas y alimentos de bajo contenido nutricional, sobre todo entre las poblaciones infantiles y juveniles.

Muchos de los individuos, jóvenes y adultos, comenzaron a padecer el problema del sobrepeso y la obesidad en su infancia. Según la Encuesta Nacional de Salud (ENSA) 2006,[4] casi un cuarto de los escolares de ambos géneros presentan sobrepeso u obesidad. En el mismo orden de ideas y de acuerdo a la misma fuente, un tercio de los jóvenes menores de 18 años de ambos géneros tiene sobrepeso y obesidad. No es sorprendente que más del 70% de los adultos urbanos de México sufran el mismo problema. Es sabido que la obesidad está asociada, aunque no necesariamente, a una serie de comorbilidades, como presión arterial sistémica elevada (HAS), diversas disglucemias, incluyendo la diabetes mellitus tipo 2 (DM2), alteraciones de los lípidos [disminución del colesterol de alta densidad (C-HDL) y aumento de los triglicéridos (TG)], ambiente protrombótico y un estado de inflamación de baja intensidad, que constituyen una entidad llamada *síndrome metabólico* (SM).[5]

Para los autores del presente capítulo, la *obesidad* es el aumento de la masa grasa corporal con una distribución anormal de ésta. La variedad llamada *obesidad visceral*, *androide*, *central* o *intraabdominal*, se caracteriza por una cintura abdominal normalmente aumentada, de acuerdo al biotipo de cada etnia. Cuando la obesidad intraabdominal se asocia a dos comorbilidades como elevación de la presión arterial[3] a 130/85 mm Hg, glucemia de ayuno[3] de 100 mg/dL, trigliceridemia[3] de 150 mg/dL, colesterol-HDL < 50 y < 40 en mujeres y hombres, respectivamente, hablamos de síndrome metabólico en el adulto [FID].[6] Todavía no está dilucidado si la obesidad intraabdominal no asociada a las otras comorbilidades (el síndrome del llamado "obeso sano") es una variante no patogénica de la fisiología normal o un primer estadio del síndrome de obesidad que con los años se asociará a todas las alteraciones mencionadas. Pero aparte de las repercusiones metabólicas, la obesidad cuenta con múltiples mecanismos patogénicos más. Por ejemplo, se asocia al riesgo de complicaciones psicoconductuales, psiquiátricas, osteoartromusculares, trombóticas, respiratorias, hepáticas, gastroenterológicas y oncológicas (cáncer de mama, endometrio, colon, recto, próstata, riñón, esófago, estómago, páncreas y ovario, entre otros).[7-16]

De todo lo anterior se desprende la magna importancia de la obesidad como enfermedad en sí y como precursora de otras muchas de pronóstico ominoso. La obesidad infantil y del adolescente deben ser una de las preocupaciones torales del pediatra moderno, pues en esta edad las medidas preventivas que se pongan en marcha harán disminuir en las etapas ulteriores de la vida toda una serie de enfermedades que, hoy por hoy, constituyen los más grandes retos a la salud pública en México. La obesidad es la causa más común de resistencia a la insulina en niños, y se asocia también a dislipidemia, diabetes tipo 2 y complicaciones cardiovasculares a largo plazo.[17-20]

En Estados Unidos, en el registro de adolescentes realizado entre los años 1988 y 1994 conocido como NHANES III (de *National Health and Nutrition Examination Survey*), la prevalencia del síndrome metabólico fue de 6.8% en adolescentes con sobrepeso y de 28.7% en adolescentes con obesidad, según el criterio del ATP-III-NCEP.[21] Estudios recientes sugieren que el síndrome metabólico se puede originar durante la vida intrauterina.[22]

El incremento paralelo de la frecuencia de obesidad y síndrome metabólico ocurre a nivel mundial, y México no es la excepción. La epidemia actual de sobrepeso y obesidad en niños y adolescentes ha llevado a enfocar e incrementar la atención en la resistencia a la insulina, la diabetes mellitus tipo 2 y los factores de riesgo de enfermedad cardiovascular en este grupo de edad. Estudios recientes demuestran que la prevalencia y la incidencia de obesidad han aumentado de manera progresiva durante los últimos seis decenios y de modo alarmante en los últimos 20 años, hasta alcanzar cifras de 10 a 20% en la infancia, y de 30 a 40% en la adolescencia. De acuerdo a la ENSANUT 2006,

Cuadro 54.1. Prevalencia de obesidad en niños de 5 a 11 años de edad.

Obesidad en niños de 5 a 11 años	1999	2006	Incremento de 1999 a 2006
Prevalencia nacional en niños	5.3%	9.4%	77.0%
Prevalencia nacional en niñas	5.9%	8.7%	47.0%
Obesidad en niños de 5 a 7 años	**1999**	**2006**	**Incremento de 1999 a 2006**
Prevalencia nacional	18.6	26.0	39.7%

Cuadro 54.2. Factores ambientales de la obesidad.

Factores que determinan el aumento de la ingestión calórica	Factores que determinan la disminución del gasto energético
Mayor disponibilidad de alimentos para el grueso de la población urbana (costo relativamente bajo y fácil suministro).	Automatización y maquinización del trabajo, con disminución del trabajo físico en la mayor parte de los empleos.
Aumento del consumo de alimentos con alto índice glucémico (IG), con mayor contenido en grasa animal, y de tipo "chatarra".	Cambios culturales respecto del tiempo de ocio y esparcimiento: menos actividad física y predilección por juegos electrónicos, TV, Internet, etc.
Cambios culturales respecto del abandono progresivo de las costumbres dietarias tradicionales y adopción de la llamada "dieta nórdica" excesiva en grasa animal y calorías.	Falta de adiestramiento físico en las escuelas.
Bombardeo mediático que induce a la población, particularmente a los niños, a la mala nutrición.	Uso excesivo del transporte mecanizado.

el aumento más alarmante se observó en la prevalencia de obesidad en los niños (77%) en comparación con las niñas (47%) (**Cuadro 54.1**).[4]

Es importante identificar a tiempo a los niños con riesgo de desarrollar síndrome metabólico, diabetes tipo 2 y enfermedad cardiovascular. Circunstancias in utero, así como durante los primeros años de vida, como por ejemplo madres que cursaron con diabetes gestacional, bajo peso al nacer, alimentación, factores genéticos y socioeconómicos, podrían aumentar el riesgo y predisponer al niño a sufrir obesidad, diabetes mellitus y síndrome metabólico.[23]

PREVALENCIA DEL SÍNDROME METABÓLICO EN NIÑOS

Hasta octubre del año 2007, no existía una definición unificada que permitiera la evaluación del SM en niños y adolescentes, y no era posible extrapolar la definición existente para adultos a ese grupo etario. En consecuencia, debido a la dificultad para identificar la importancia de este síndrome en ese grupo de población, en el año mencionado la FID publicó un consenso de la definición de SM en niños y adolescentes.[6]

FISIOPATOLOGÍA

Factores genéticos

Ya fue mencionado que, en la vasta mayoría de los casos de obesidad humana, ésta es el resultado de una suma de factores genéticos y ambientales. Rara vez la obesidad es monogénica. Dado que el peso corporal es el resultado del equilibrio entre la ingestión calórica y el gasto energético, la capacidad de los seres humanos de convertirse en obesos es casi universal, aunque ciertamente hay mayor proclividad en algunos individuos o etnias enteras. La influencia genética es de suma importancia: si uno solo de los padres es obeso, el 50-60% de la progenie también lo será, y si ambos padres lo son, la obesidad ocurre entre el 60-80% de los vástagos. A la inversa, si ambos padres tienen peso adecuado, sólo el 9-20% de sus hijos son obesos.[24] Los estudios hechos en gemelos monocigotos y dicigotos revelan que más de dos terceras partes de la variabilidad del peso en personas que viven en el mismo ambiente es mediada por la herencia. Hasta el momento se han identificado 131 genes obesogénicos, 18 de los cuales han demostrado asociación con la obesidad en cinco estudios.[25]

Factores ambientales

Los factores ambientales juegan un papel tan importante como la determinación genética (**Cuadro 54.2**). La importancia de estos factores se magnifica ante el hecho de que son los únicos que hasta ahora son susceptibles de modificarse mediante diversas intervenciones conductuales sobre el estilo de vida.

El fenómeno de la ingestión comienza con la "fase cefálica de la digestión", cuando el cerebro acopia una serie de señales visuales y olfativas, que son confrontadas con la memoria selectiva de pasadas experiencias. Áreas específicas de la corteza cerebral integran esta información, procesan la sensación de hambre y preparan al tubo gastrointestinal para la digestión, aumentando la secreción de saliva, de jugos y hormonas gastrointestinales.[26-27] El estiramiento gástrico activa mecanorreceptores que envían señales a los centros de saciedad hipotalámicos.[28] Ciertos alimentos, la glucosa y las cetonas, mediante la activación de quimiorreceptores gastrointestinales, envían directamente estas señales de saciedad a los centros cerebrales que controlan el apetito y la ingestión.

Cuadro 54.3. Hormonas gastrointestinales que regulan la ingestión de alimentos.[23,26]

Péptido	Estímulo	Producción	Sitio de acción	Efecto sobre la ingestión
Colecistocinina, CCK	Proteínas y grasa	Intestino delgado, cerebro	Nervios vagales aferentes	↓
Péptido 1 parecido al glucagón, GLP-1	Nutrientes, enterohormonas	Íleo, colon	Vaciamiento gástrico, cerebro	↓
Ghrelina	Ayuno	Estómago	Cerebro	↑
Apo A-IV	Absorción de grasa	Intestino, hígado	Cerebro	↓
Enterostatina	Grasa	Estómago, intestino	Nervios vagales aferentes	↓
Péptido liberador de gastrina GRP/Bombesina	Mucosa gástrica	Ingestión de alimentos	Nervios vagales aferentes	↓

El tubo digestivo libera numerosas hormonas que enlentecen el vaciamiento gástrico y originan sensación de saciedad: las incretinas, la CCK, la ghrelina y el GLP-1 (**Cuadro 54.3**).

La insulina tiene en este sentido un efecto dual, pues disminuye la apetencia directamente en núcleos hipotalámicos, pero la hipoglucemia secundaria estimula el apetito. El tejido adiposo y el hipotálamo están comunicados con el objeto de equilibrar la ingestión calórica con el gasto energético y mantener el peso estable. La leptina es una hormona que se produce predominantemente en los adipocitos[29] y que actúa como reguladora del peso corporal mediante su efecto sobre el hipotálamo, la temperatura del cuerpo y el gasto energético. En los animales, el acúmulo de grasa en el adipocito estimula la producción de esta hormona que atraviesa la barrera hematoencefálica y ejerce un efecto antiorexigénico. La gran mayoría de los obesos humanos son hiperleptinémicos y, pese a ello, siguen con hiperorexia, debido quizás a la saturación de los mecanismos de transporte de la hormona hacia el cerebro.

Existen numerosos procesos que determinan el consumo energético. La mitad del gasto energético se destina a la actividad intrínseca de órganos y tejidos, y es por lo tanto obligado. Un porcentaje variable del gasto total lo representa la actividad física, elevada en los sujetos activos, muy baja en los sedentarios, y, finalmente, una cuarta parte del gasto es empleado en la producción de calor.[30] El único de los gastos influenciable por el tratamiento es la actividad física. La pérdida del equilibrio entre la ingestión y el gasto se debe al aumento del primero, a la disminución del segundo o a la combinación de ambos. Para lograr el equilibrio hay una comunicación constante entre el tejido graso y los centros hipotalámicos que regulan el apetito y la saciedad mediante moléculas orexigénicas y antiorexigénicas. Las primeras tienen actividad adipogénica y las segundas suprimen la proliferación y cebamiento de las células grasas.

FISIOLOGÍA DEL ADIPOCITO

El tejido adiposo formado por *adipocitos*, que son células diferenciadas del tejido conectivo, se especializa en la síntesis y almacenamiento de grasas. Este tejido es uno de los más abundantes del organismo, al representar entre el 15 y el 20% del peso total del varón y entre el 20 y el 25% del peso de las mujeres. Se divide en tejido graso blanco, más abundante en el adulto y con funciones metabólicas, y en tejido graso pardo, más abundante en recién nacidos y sirve fundamentalmente para la producción de calor.

La función metabólica más importante de la grasa blanca es el balance energético, pues tiene capacidad de almacenar TG, y posteriormente movilizarlos para ser degradados a ácidos grasos libres (AGL), que son utilizados como combustibles en casi todas las células.[31] El tejido adiposo blanco es un órgano secretor (endocrino, paracrino y autocrino) y metabólico sumamente activo, con funciones que tienen que ver con la lipólisis y la lipogénesis, el control del apetito y la secreción de múltiples sustancias, que incluyen citocinas proinflamatorias, factores angiogénicos y de respuesta inmunitaria, prostaglandinas, angiotensinógeno, además de un sinnúmero de proteínas especializadas en la regulación del balance energético y el metabolismo de la insulina y la glucosa.[32]

En lo que se refiere a la secreción de adipohormonas y adipocinas, el adipocito produce no sólo leptina sino citocinas proinflamatorias, angiotensinógeno, adipsina, proteína C reactiva, la molécula de adhesión intercelular (ICAM), factor de von Willebrand, proteína estimuladora de acetilación, adiponectina, la proteína de enlace con retinol, factor de necrosis tumoral α (TNF-α), la interleucina 6, factor tisular y el inhibidor-1 del activador del plasminógeno (PAI-1).[32] Tiene particular importancia la producción de citocinas responsables de la resistencia a la insulina, como son la resistina y el TNF-α, que interfieren con el mecanismo de señalización intracelular de la insulina. Es así que las señales que promueven la resistencia a la insulina y la inflamación que caracteriza a la obesidad intraabdominal dependen del mismo adipocito.[33]

Estos fenómenos proinflamatorios explican en parte el desarrollo de las complicaciones cardiovasculares. Junto al adipocito metabólicamente activado, el tejido graso del obeso contiene macrófagos activados que están regulados al alta en el tejido adiposo, tanto por razones genéticas como por ingestión hipercalórica. Como otro dato que liga la inflamación a la resistencia a la insulina, se sabe que existe una estrecha relación entre los niveles de PCR

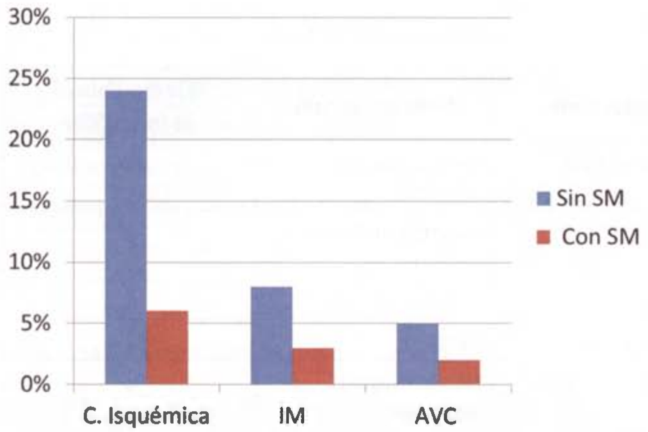


Figura 54.1. Morbilidad y mortalidad cardiovascular asociadas con el síndrome metabólico.

y la obesidad asociada a resistencia a la insulina, con la diabetes mellitus y la dislipidemia.[33]

Fisiopatología de las comorbilidades de la obesidad

La obesidad abdominal se relaciona a la HAS. El sobrepeso de 10 kg se asocia a un incremento de la presión arterial sistólica (PAS) y la presión arterial diastólica (PAD) de 3 y 2.3 mm Hg, respectivamente, lo que eleva el riesgo de cardiopatía isquémica 12%, además de 25% de riesgo de evento vascular cerebral. La prevalencia de HAS es del 15% cuando el IMC es < 25 y del 42% con IMC > 30, tanto en hombres como en mujeres y en diferentes etnias.[34]

La relación entre obesidad y HAS obedece a múltiples mecanismos, aunque no es obligada la asociación entre ambos. En la actualidad se piensa que el mecanismo primordial consiste en la activación del eje renina-angiotensina-aldosterona (RAA). El tejido adiposo encapsula y oprime a los riñones y penetra el hilio renal e infiltra la médula. El efecto de esta "asfixia" renal por la grasa intrarrenal y extrarrenal determina compresión de los túbulos y los vasos rectos, que aumentan la reabsorción de sodio en el asa de Henle. El líquido tubular llega con menos sodio al túbulo distal y esto activa a los osmorreceptores de la mácula densa que, a su vez, aumentan la producción de renina en las células yuxtaglomerulares del riñón.[35]

DISLIPIDEMIA

La masa de TG es la principal fuente de almacenamiento de energía. En la obesidad es común encontrar hipertrigliceridemia y disminución del C-HDL (hipoalfalipoproteinemia). A menudo se asocia a este binomio un aumento moderado del colesterol de baja densidad (C-LDL). La combinación recibe el nombre de *dislipidemia aterogénica* o *triada lipídica*, característica de los pacientes obesos o con DM2 y con extraordinaria capacidad aterogénica. La resistencia a la insulina y la hiperinsulinemia resultante, que se observa tanto en la adiposidad abdominal como en la DM2, son causas de la sobreproducción de las lipoproteínas de muy baja densidad (VLDL) ricas en triglicéridos, del aumento de la producción hepática de glucosa, de la deficiente captura de glucosa por el músculo esquelético y de la incapacidad para suprimir la liberación de AGL, que a su vez produce mayor síntesis hepática de VLDL. Conjuntamente, en el estado de resistencia a la insulina se degrada en menor cuantía la apo B_{100}, la lipoproteína característica de las partículas más aterogénicas. La resistencia a la insulina asimismo favorece la disminución de las lipólisis, pues se reduce la actividad de la lipasa, lipoproteína endotelial y hepática (LPL, HTGL). Finalmente, en la resistencia a la insulina asociada a la obesidad, la actividad del receptor LDL hepático decrece, lo cual limita la capacidad catabólica y el aclaramiento de las partículas de LDL de plasma. Las HDL bajas pueden ser consecuencia del aumento de los TG, pues ya se conoce la relación inversa entre una y otra, debido a la acción de la proteína de transferencia de ésteres de colesterol (CETP), que permite el intercambio de TG por colesterol entre las HDL y las lipoproteínas ricas en TG, VLDL y sus remanentes.[36]

DISGLUCEMIAS

La obesidad, cuando está relacionada a resistencia a la insulina, altera el metabolismo de la glucosa, al estimular la producción de insulina por la célula β-pancreática. La primera alteración bioquímica puede ser hiperinsulinismo y después una respuesta inadecuada a la carga de glucosa posprandial (glucemia > 200 mg/dL a las dos horas de una carga oral de 75 mg de glucosa). Posteriormente es anormal en la mañana y se le denomina *glucemia alterada de ayuno*, y sus valores están comprendidos entre 100 mg/dL y < 126 mg/dL (FID).

Recientemente, la Asociación Americana de Diabetes (ADA), conjuntamente con el Grupo europeo de estudio sobre la diabetes (EDS), recomendaron el uso de la hemoglobina glicada (HbA1c) como el mejor instrumento diagnóstico de DM2 a partir del valor de corte de 6.5%, apuntando que entre 6 y 6.5% los sujetos tienen muy alto riesgo de desarrollar diabetes.[37] Como se sabe, la *glicación* es una autooxidación no enzimática de diversas moléculas que expresan la magnitud de la hiperglucemia. La importancia de la hiperglucemia en la obesidad es su carácter tóxico. Existe evidencia clínica y experimental de que la hiperglucemia aguda y crónica daña directamente las células β. Los cuatro mecanismos clásicos del daño tisular en la hiperglucemia –la activación de la proteincinasa C (PKC), el aumento del flujo de la vía metabólica de la hexosamina, la mayor generación de productos avanzados de glicación (AGE) y la estimulación de la vía de los polioles– dependen de un mecanismo común: la oxidación mitocondrial. En el endotelio, además, la hiperglucemia activa el factor nuclear kappa B (NF-κB), agente de transcripción múltiple que echa a andar varias vías proinflamatorias en los vasos.[38]

La hiperinsulinemia secundaria también tiene mecanismo de daño tisular: mayor síntesis de VLDL, hipoalfalipoproteinemia, mayor producción del PAI-1, sobrestimulación del sistema noradrenérgico, vasodilatación arterial atenuada dependiente de daño endotelial, efectos tróficos de la insulina, particularmente en los tejidos cardiovasculares, y aumento de la reabsorción tubular del sodio intercambiable. En condiciones normales, la insulina promueve la expresión de la sintasa endotelial de óxido nítrico (eNOs), lo que conduce a un aumento en la producción del óxido

Cuadro 54.4. Fases del síndrome metabólico.

Fases del SM	A sin DOB ni CCA	B con DOB	C con CCA
GNA o glucemia alterada de ayuno	Moderadamente alto	Alto	Alto
Intolerancia a la carga oral de glucosa	Alto	Alto	Alto a muy alto
DM2	Alto	Alto a muy alto	Muy alto

Modificado de Pavía López AA, Velázquez Monroy O (coordinadores). Primer Consenso Mexicano para el Diagnóstico y Tratamiento de las Dislipidemias. México, D.F. Intersistemas; 2005. p. 76-103.
Abreviaturas: SM, síndrome metabólico; DOB, daño a órgano blanco; CCA, condición clínica asociada; GNA, glucemia normal; DM2, diabetes mellitus tipo 2.
DOB: hipertrofia ventricular izquierda, microalbuminuria, aumento de la creatinina sérica > 1.4 y 1.5 mg/dL en mujeres y hombres, índice de tobillo-brazo < 0.9, retinopatía G III y IV, engrosamiento de la íntima-media carotídea > 1.0 mm, calcificación coronaria importante, lesión carotídea evidenciada por ecocardiograma.
CCA: síndromes coronarios, enfermedad vascular cerebral, enfermedad arterial periférica, aneurisma aórtico abdominal, proteinuria masiva, insuficiencia renal.
GNA: glucemia de ayuno < 100 mg/dL.
IFG (*impared fasting glucose*, glucemia alterada de ayuno): glucemia de ayuno 100 a 125 mg/dL.
IGT (*intolerance glucose test*, intolerancia a la carga oral de glucosa): glucemia a las 2 horas de la carga entre 140 y 199 mg/dL.
DM2: glucosa casual ≥ 200 mg/dL; o glucosa plasmática de ayuno ≥ 126 mg/dL (ayuno de 8 horas); o glucosa ≥ 200 mg/dL después de una carga oral de 75 g de glucosa.

nítrico. Por eso la insulina, en condiciones normales, tiene efectos protectores antiinflamatorios, antitrombóticos, antiproliferativos y antiapoptósicos en el endotelio y los miocitos, y ejerce un efecto protector antiaterogénico. En cambio, en los estados de resistencia a la insulina, la hiperinsulinemia probablemente se torna proaterogénica, estimulando vías de señalización que llevan a la expresión de genes relacionados a la mitosis, la diferenciación y la sobrevida o apoptosis celular.[39]

Obesidad abdominal y riesgo cardiovascular

Aun antes del desarrollo de la DM2, el SM tiene poderes patogénicos diversos. Por todos los mecanismos antes mencionados, el síndrome ejerce un pronóstico cardiovascular desfavorable (**Figura 54.1**). Se ha dicho que la evaluación del riesgo cardiovascular propuesto por el ATP III,[21] en base a los hallazgos del estudio Framingham, no estima en forma correcta el riesgo cardiovascular de la obesidad abdominal o el SM, habida cuenta de que no toma en consideración ningún índice antropométrico de obesidad. La Asociación Mexicana para la Prevención de la Aterosclerosis y sus Complicaciones (AMPAC) (Fernández Barros E, Alvarado Ruiz R, Cortez Lawrenz J, González Chávez A, Rubio A. Dislipidemias, diabetes mellitus y síndrome metabólico) ha propuesto para la evaluación del riesgo de enfermedad cardiovascular total, arterioesclerosa para pacientes con síndrome metabólico, los criterios que se muestran en el **Cuadro 54.4.** Nótese que la presencia de disglucemia de cualquier tipo eleva considerablemente el riesgo cardiovascular total en todos los casos de obesidad abdominal-SM.

La FID clasificó el SM en niños y adolescentes de acuerdo a grupos de edad, debido a los cambios que se presentan durante el desarrollo y las diferencias entre los niños y los adolescentes. Se consideraron tres grupos:

1. ≥ 6 a < 10 años
2. > 10 a < 16 años
3. > 16 años

Los niños menores de 6 años fueron excluidos de esta definición debido a los insuficientes datos para este grupo de edad. En los tres grupos de edad descritos la obesidad abdominal es el componente más importante. Para establecer el diagnóstico de SM debe existir obesidad. La *obesidad* se define como un IMC mayor a la percentil 95 para una población establecida. Además, dos o más de los criterios que se muestran en el **Cuadro 54.5**. Un estudio reciente realizado en Estados Unidos mostró que la prevalencia del SM en adolescentes fue del 4.5%, utilizando los criterios de la FID.[40]

En México se llevó a cabo un estudio en los estados del norte en niños y adolescentes de 10 a 18 años de edad y se observó una prevalencia de SM basado en los criterios del ATP III del 6.5%, y según los criterios de la OMS del 4.5%.[41] Actualmente existen pocos trabajos basados en el criterio de la FID del 2007 que establezcan la prevalencia del SM en el país.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de obesidad se establece por lo general en el consultorio. La historia clínica debe hacer énfasis en los antecedentes familiares de obesidad, diabetes, infarto al miocardio, accidentes vasculares cerebrales, hipertensión y problemas tiroideos. Se deben indagar características como macrosomía neonatal, peso bajo al nacer, obesidad en ambos padres, ablactación temprana, consumo de alimentos con alto contenido de grasas y calorías y de bebidas azucaradas, y el tipo de actividad física que desarrollan tanto en su domicilio como en la escuela. El diagnóstico de obesidad se fundamenta en tablas de peso recomendables para nuestra población, y más confiablemente determinando el índice de masa corporal, ya que este parámetro es el que mejor correlaciona con la cantidad de grasa corporal. El índice de masa corporal se calcula con la siguiente fórmula: peso/talla en metros al cuadrado. Hay sobrepeso cuando los IMC van de 25 a ≤ 30 kg/m^2; los obesos son aquellos individuos con IMC por arriba de 30 kg/m^2, y la obesidad mórbida por arriba de 40 kg/m^2.

Otros métodos diagnósticos incluyen la medición de grasa corporal, lo cual se realiza a través de la determinación del grosor de pliegues cutáneos con un plicómetro en la región tricipital en el brazo izquierdo o en la región subescapular. No es común tomar estas medidas en los consultorios pediátricos y es más propio del nutriólogo, por lo que se ha popularizado la medición de la circunferencia de la cintura, determinada a nivel de la cicatriz umbilical con los pacientes de pie. Esta medición tiene como evidencia el

Cuadro 54.5. Criterios de obesidad.

Edad	Obesidad abdominal (circunferencia de cintura)	TG (mg/dL)	C-HDL (mg/dL)	Presión arterial (mg/dL)	Nivel de glucosa mg/dL o mmol/L o DM2
6-10 años	≥ percentil 90	****	****	****	****
10 a 16 años	≥ percentil 90	≥ 150 mg/dL	40 mg/dL	≥ 130/85	≥ 100 mg/dL. Si es ≥ 100 mg/dL o existe DMT2, hacer OGTT
Mayores de 16 años	> 94 cm H > 80 cm M	≥ 150 mg/dL	< 40 mg/dL Hombres < 50 mg/dL Mujeres	> 130/85	> 100 mg/dL. Si es ≥ 100 mg/dL o existe DMT2, hacer OGTT

**** El síndrome metabólico no puede diagnosticarse, pero se necesitan más mediciones si existe antecedente familiar de síndrome metabólico, DM tipo 2, dislipidemia, EVC, hipertensión y obesidad.

estudio cardiológico de Bogalusa, que demostró que la presencia de una grasa abdominal determinada por la circunferencia de la cintura en niños de 5 a 17 años estaba asociada a concentraciones anormales de triglicéridos, LDL, HDL e insulina. La impedencia bioeléctrica se sustenta en la resistencia al paso de una corriente eléctrica de bajo voltaje y alta frecuencia transmitida a través de los pies. La diferente conductividad de los tejidos permite definir la cantidad de masa grasa y masa magra, que es aquella que no contiene grasa.

Existen diversos métodos, como la plestimografía, la tomografía axial computada y la resonancia magnética, entre otros, que no son utilizados en el diagnóstico diario de obesidad. En la exploración física constituye un marcador somático de riesgo la presencia de acantosis nigricans en el cuello, aunque puede estar presente en otras localizaciones, como en axilas o la región inguinal.[44] La *acantosis nigricans* (**Figura 54.2**) consiste en lesiones dérmicas en las que existe hiperqueratosis e hiperpigmentación (lesiones de color grisáceo con un aspecto verrugoso y superficie aterciopelada). Hacemos un paréntesis para comentar acerca de los *xantomas*, que son pequeños depósitos de materiales grasos debajo de la superficie de la piel, cuyo diámetro varía desde muy pequeño hasta más de 7.5 cm. Este tipo de lesiones se observan con mayor frecuencia y tamaño en pacientes con hipercolesterolemia familiar homocigota, entidad que se presenta en un paciente por cada millón de habitantes (**Figura 54.3**).[42-45]

Resulta fundamental la medición de la presión arterial con un esfigmomanómetro y con el manguito adecuado para la edad, peso y talla del sujeto, luego de haber permanecido tranquilo por un mínimo de 5 minutos. Es recomendable hacer tres mediciones en oportunidades diferentes. La *hipertensión* se define como la tensión arterial sistólica y diastólica mayor o igual al percentil 95 para la edad, género y talla.

Es necesario medir el colesterol en aquellos niños, aun sin sobrepeso o obesidad, cuyos familiares tengan valores de colesterol ≥ 240 mg/dL; si el valor del niño es ≥ 200 mg/dL, se deberá proceder a medir glucosa y hacer un perfil de lípidos. Su realización también está indicada en todo niño adolescente cuando haya antecedentes familiares de infarto al miocardio, accidente vascular cerebral o enfermedad vascular periférica en edades consideradas tempranas (hombres ≤ 55 años y mujeres en ≤ 65 años). El desarrollo de numerosas técnicas diagnósticas ha permitido ir conociendo el impacto de diversos factores de riesgo para el desarrollo precoz de aterosclerosis en la niñez, así como cuantificar los posibles efectos benéficos de las acciones terapéuticas. La gran mayoría de éstas están encaminadas a evaluar la función endotelial, y si bien no se realizan en forma rutinaria en la práctica diaria, sí están estableciendo patrones y valores que están permitiendo evaluar los resultados de las estrategias terapéuticas establecidas. Destacamos las siguientes mediciones:[46]

Anatómicas
- Grosor de la íntima-media carotídea

Fisiológicas
- Dilatación mediada por flujo de arteria braquial

Cambios mecánicos
- Distensibilidad arterial

Inflamatorias
- Proteína C reactiva ultrasensible
- Microalbuminuria

Protrombóticas
- Homocisteína

TRATAMIENTO

Es difícil abarcar todos los aspectos en el tratamiento de los pacientes con sobrepeso y obesidad y asociados o no con síndrome metabólico, por lo que se ofrecerán pautas generales para el manejo de estos pacientes. Es importante resaltar que es muy difícil lograr un control adecuado y permanente del sobrepeso: el abandono del tratamiento es muy común y el objetivo primordial de cualquier terapia será coadyuvar a los niños a modificar un estilo de vida no saludable por uno saludable.

Después de un cuidadoso estudio para determinar aquellos factores de riesgo para el desarrollo de aterosclerosis en forma prematura, se debe establecer una serie de medidas encaminadas a modificar en lo sustancial los estilos de vida. La cantidad de calorías



Figura 54.2. Imagen de la acantosis nigricans en región axilar.



Figura 54.3. Xantoma en codo de un paciente adolescente con hipercolesterolemia familiar homocigota.

consumidas y el balance en la composición de la dieta son factores esenciales para el desarrollo de obesidad, hipertensión, dislipidemia e hiperglicemia. La modificación de la dieta es importante en la prevención y en el tratamiento de esos factores de riesgo. Dentro de las medidas que es importante continuar promoviendo, destaca el alimentar exclusivamente con seno materno al menos los primeros seis meses de la vida y, a partir de este momento, llevar a cabo una ablactación adecuada, evitando todas aquellas bebidas con alto contenido de azúcares.

Después de los 2 años, la dieta adecuada será aquella que aporte las suficientes calorías para mantener el peso ideal; asimismo, menos del 30% de las calorías totales deben provenir de grasas, y se deben consumir menos de 100 mg de colesterol por cada 1 000 calorías y no exceder los 300 mg diarios. Las proteínas deben representar entre el 10 y el 20% de la ingesta y los carbohidratos entre el 50 y el 60%. Es deseable consumir un mínimo de cinco porciones diarias de frutas y vegetales, eliminar las bebidas con alto contenido de azúcares, así como evitar las frituras. Se deben evadir los restaurantes de comida rápida. Un punto a resaltar es el de acostumbrar a los niños a consumir un desayuno saludable todos los días.

Desde hace más de 50 años se ha establecido que la actividad física en los adultos es un factor protector para el desarrollo de la enfermedad cardiovascular. En cuanto a la información en los pacientes pediátricos, si bien es más limitada, existen diversos estudios que han mostrado un patrón de modificación del perfil lipoproteico posterior a la realización de ejercicio. Así, se registra mejoría en los niveles séricos de HDL y en la relación LDL/HDL, y mínimos en los niveles séricos de colesterol total.

Para lograr incrementar el tiempo de actividad física se han establecido diversas estrategias:

a) Resulta de suma importancia sustituir tiempo de ver televisión por actividad física; es importante limitar la televisión a un máximo de 2 horas por día. En niños de la Ciudad de México, el riesgo de obesidad disminuyó en alrededor del 10% por cada hora de ejercicio moderado o vigoroso, y se incrementó en un 12% por cada hora por día que se ve televisión. En un estudio experimental, llevado a cabo a lo largo de un año escolar, se registró un aumento significativo en la cantidad de panículo adiposo en niños que miraban la televisión en tiempos habituales comparado con los que lo habían disminuido en un 40%. La presencia de la televisión en los dormitorios eleva el tiempo de observación en al menos 38 minutos.
b) Aumentar la educación física en las escuelas, tanto en tiempo como en intensidad; se requiere darle a esta actividad un valor primordial en los planes de estudio, por el impacto que tendrá en toda la sociedad.
c) Promover la actividad física en padres y hermanos, ya que se ha visto que es más factible que el niño haga ejercicio si sus padres lo realizan. En términos generales se recomienda una hora diaria de actividad física de tipo estructurado o no, dependiendo de la edad del niño.

Se conoce bien la relación entre el tabaquismo y el desarrollo de aterosclerosis en forma prematura. Si bien ha disminuido la población total que fuma, sigue siendo significativo el número de adolescentes fumadores activos; asimismo es preocupante el hecho de que los niños estén en contacto continuo con el humo del ciga-

rro, ya que también en ellos se ha demostrado alteraciones significativas que conducen a una respuesta endotelial anormal e inicio patogénico de la aterosclerosis. Es importante hacer consciente a los familiares y a la sociedad en su totalidad y constituye una labor fundamental de los profesionales dedicados a la salud.

El tratamiento de la obesidad debe estar dirigido a disminuir el número de calorías ingeridas, modificar el tipo y patrón de alimentos, y la realización de una actividad física moderada, en un principio de al menos 15 minutos diarios que se deberá incrementar a una hora. Se deben establecer, con el apoyo de nutriólogos, planes de manejo cuyo objetivo sea lograr una disminución gradual de alrededor de 1-2 kg por mes hasta alcanzar índices adecuados de masa corporal (**Cuadro 54.6**). Se han utilizado diversas estrategias, sobre todo en niños con obesidad mórbida, que incluyen medicamentos (con pobres resultados) y cirugía bariátrica. Para la realización de cirugía bariátrica, los criterios de selección en niños incluyen índice de masa corporal por arriba de los 50 kg/m^2 y haber alcanzado la madurez física, lo que ocurre habitualmente en niñas mayores de 13 años y en niños de los 15 años en adelante. Es muy importante considerar el grado de madurez mental y la estabilidad emocional, y el tener como antecedente haber llevado a cabo al menos un semestre de terapia supervisada para modificar el comportamiento, tanto en la actividad física como en los hábitos dietéticos.

En la obesidad por sí mismo no se sugiere el uso de fármacos, si bien se han utilizado en niños el orlistat y la sibutramina, esta última ya retirada del mercado por efectos secundarios significativos en pacientes adultos.[47] Los niños y adolescentes que presentan alteraciones metabólicas son candidatos a recibir manejo farmacológico bajo vigilancia especializada. El uso de fármacos como las estatinas en niños todavía es materia de controversia; por lo general se emplean en niños mayores de 10 años (niñas posterior al inicio de la menarca), con hiperlipidemia familiar homocigota o heterocigota y con dos o más factores de riesgo.

En años recientes se han llevado a cabo diversos estudios de investigación en niños, en los que se ha observado que las estatinas son fármacos efectivos y seguros en el corto y mediano plazo. McCrindle y colaboradores, en un estudio doble ciego que incluyó a 187 niños con hipercolesterolemia familiar o severa y que fueron manejados con atorvastatina por espacio de 6 meses, encontraron una excelente tolerancia y seguridad con reducciones significativas en el colesterol LDL, triglicéridos y apolipoproteína B, así como un incremento en el colesterol HDL. El estudio, ya de manera abierta, se prolongó por un espacio de 6 meses con dosis de atorvastatina de 10 mg/día, y persistió la tolerancia y no ocasionó trastornos en el crecimiento ni el desarrollo.

En los casos en los que el tratamiento dietético no ha sido suficiente para lograr un control satisfactorio de los niveles de colesterol, se requiere del uso de fármacos hipocolesterolemiantes. Se recomienda considerar el tratamiento con fármacos en niños o adolescentes de 10 o más años de edad cuando, después de 6 meses a 1 año de seguir una dieta adecuada, el colesterol LDL persiste en valores iguales o mayores a 190 mg/dL, o en los casos en los que el colesterol LDL continúa en concentraciones iguales o mayores a 160 mg/dL y además haya historia familiar de cardiopatía coronaria prematura, infarto al miocardio o accidente vascular cerebral en parientes de género masculino menores de 55 años o de género femenino menores de 65 años.

Cabe mencionar que, en los pacientes con elevación significativa de triglicéridos, se ha visto la utilidad del uso de ácidos grasos omega 3 asociados o no a fibratos, sobre todo en pacientes con valores de triglicéridos por arriba de 450 mg/dL. En aquellos con elevación de colesterol, además de los ácidos grasos omega 3 está indicada la asociación con estatinas.

Es necesario y urgente establecer políticas de salud encaminadas a modificar la epidemiología del sobrepeso y la obesidad en México, con sustento en lo propuesto por Ebbeling y colaboradores,[48] para lo cual hacemos las siguientes recomendaciones como conclusión de este capítulo:

General

- En niños con sobrepeso y obesidad es posible revertir cambios en la estructura arterial y la función endotelial mediante programas de dieta y ejercicio.
- El tabaquismo activo o pasivo en niños y adolescentes condiciona cambios en la función endotelial.

Cuadro 54.6. Metas de tratamiento de acuerdo al índice de masa corporal.

Índice de masa corporal	Clasificación	Metas
≤ 85 percentil	Peso normal para la estatura	Mantener peso
85-95 percentil	Riesgo de sobrepeso	Reducir a ≤ 85 percentil Si IMC ≥ 25 kg/m^2 mantener el peso
≥ 95 percentil	Sobrepeso	Mantener peso en escolares y disminución gradual en adolescentes
30 kg/m^2	Obesidad	Pérdida de peso gradual de 1-2 kg por mes hasta alcanzar índices normales
≥ 95 percentil + comorbilidades	Sobrepeso con comorbilidades	Pérdida de peso gradual de 1-2 kg por mes hasta alcanzar índices normales con tratamiento adicional para condiciones asociadas

- Las dietas ricas en frutas, vegetales y de bajo contenido en grasas, así como un menor consumo de sal, tienen un impacto en el desarrollo de hipertensión sistémica como parte del síndrome metabólico en la niñez.

Sociedad

- Se deben proteger y mantener los espacios abiertos, jardines y parques.
- Es necesario fomentar la construcción de circuitos peatonales y ciclopistas.
- Se necesita incrementar los montos de fondos públicos destinados a las campañas de prevención de la obesidad.
- Se debe impulsar la adopción de medidas impositivas para alimentos chatarra y bebidas con alto contenido de azúcares.
- Subsidiar la producción y venta de alimentos nutritivos.
- Es importante regular campañas de publicidad y mercadeo de alimentos dirigidos a los niños.
- Se debe contar con una reglamentación que regule la contribución económica de la industria alimentaria en los ámbitos político y gubernamental.
- Se requiere proveer de mejores y más accesibles servicios de salud para la atención del niño obeso.

Escolar

- Obligatoriedad de la educación física intensa y frecuente.
- Prohibir la venta de alimentos chatarra en tiendas o cooperativas escolares.
- Establecer estándares estrictos para los programas de desayunos escolares.

Hogar

- Fomentar la actividad física en todos los miembros de la familia.
- Limitar las horas de televisión, videojuego o computadora.
- Evitar el uso de alimentos como premios.
- Limitar el consumo de refrescos.

REFERENCIAS

1. Caterson ID, Hubbard V, Bray GA, et al. Obesity, a worldwide epidemic related to heart disease and stroke: Group III. Worldwide comorbidities of obesity. Circulation 2004; 110:476.
2. World Health Organization. Obesity, preventing and managing the global epidemic¾Report of a WHO consultation on obesity. WHO: Geneva; 1997.
3. James PT, Leach R, Kalamara E, Shayeghi M. The worldwide obesity epidemic. Obesity Res 2001; 9:S228.
4. Olaiz-Fernández G, Rivera-Dommarco J, Shamah-Levy T, et al. Encuesta Nacional de Salud y Nutrición 2006. Cuernavaca, México: Instituto Nacional de Salud Pública; 2006.
5. Arroyo P, Loria A, Fernández V, et al. Prevalence of pre-obesity and obesity in urban adult Mexicans in comparison with other large surveys. Obesity Res 2000; 8:179.
6. Zimmet P, Alberti G, Kaufman F, et al. The metabolic syndrome in children and adolescents. Lancet 2007; 369:2059.
7. Wing RR, Greeno CG. Behavioral and psychosocial aspects of obesity. Baillieres Clin Endocrinol Metab 1994; 8: 689.
8. Whitmer RA, Gunderson EP, Barrett-Connor E, et al. Obesity in middle age and future risk of dementia: A 27 year longitudinal population based study. BMJ 2005; 330:1360.
9. Hart DJ, Spector TD. The relationship of obesity, fat distribution and osteoarthritis in women in the general population: The Chingford Study. J Rheumatol 1993; 20: 331.
10. De Pergola G, Pannacciulli N. Coagulation and fibrinolysis abnormalities in obesity. J Endocrinol Invest 2002; 25:899.
11. Biring MS, Lewis MI, Liu JT, Mohsenifar Z. Pulmonary physiologic changes of morbid obesity. Am J Med Sci 1999; 318:293.
12. Diehl AM. Hepatic complications of obesity. Gastroenterol Clin North Am 2005; 34:45.
13. Stampfer MJ, Maclure MK, Colditz GA, et al. Risk of symptomatic gallstones in women with severe obesity. Am J Clin Nutr 1992; 55:652.
14. Powell A, Calle EE, Rodríguez C, et al. Overweight, obesity, and mortality from cancer in a prospectively studied cohort of U.S. adults. N Eng J Med 2003; 348:1625.
15. Van den Brandt PA, Spiegelman D, Yuan SS, et al. Pooled analysis of prospective cohort studies on height, weight, and breast cancer risk. Am J Epidemiol 2000; 152(6):514.
16. Salazar-Martínez E, Lazcano-Ponce EC, González Lira-Lira G, et al. Case-control study of diabetes, obesity, physical activity and risk of endometrial cancer among Mexican women. Cancer Causes and Control 2000; 11:707.
17. Caprio S. Insulin resistance in childhood obesity. J Pediatr Endocrinol Metab 2002; 15: Suppl 1:487.
18. Goran Ml, Gower BA. Abdominal obesity and cardiovascular risk in children. Coron Artery Dis 1998; 9:483.
19. Arslanian S. Type 2 diabetes in children: Clinical aspects and risk factors. Horm Res 2002; 57: Suppl 1:19.
20. Must A, Jacques PF, Dallal GE, et al. Long-term morbidity and mortality of overweight adolescents: A follow-up of the Harvard Growth Study of 1922 to 1935. N Engl J Med 1992; 327:1350.
21. Executive Summary of the Third Report of the National Cholesterol Education Program (NCEP) Expert Panel on Detection, Evaluation, And Treatment of High Blood Cholesterol In Adults (Adult Treatment Panel III). JAMA 2001; 285:2486.
22. Levitt NS, Lambert EV. The foetal origins of the metabolic syndrome — A South African perspective. Cardiovasc J S Afr 2002; 13:179.
23. Grupo Académico para el estudio, la prevención y el tratamiento de la obesidad y el síndrome metabólico de la Comisión Coordinadora de los Institutos Nacionales de Salud, Hospitales Federales de Referencia y Hospitales de Alta Especialidad. La obesidad y el síndrome metabólico como problema de salud pública. Una reflexión. Salud Pública 2008; 5: 6.
24. Whitaker RC, Wright JA, Pepe MS, Seidel KD, Dietz WH. Predicting obesity in young adulthood from childhood and parental obesity. N Eng J Med 1997; 337:869.
25. Cummings D, Schwartz MW. Genetics and pathophysiology of human obesity. Ann Rev Med 2003; 54:453.
26. Rolls ET. The orbitofrontal cortex. Phil Trans R Soc Lond B Biol Sci 1996; 351:1433.
27. Mattes RD. Physiologic responses to sensory stimulation by food: Nutritional implications. J Am Diet Assoc 1997; 97:406.

28. Rehfled JF. The new biology of gastrointestinal hormones. Physiol Rev 1998; 78:1087.
29. King MW. Peptide hormones. Consultado en: Nov. 2, 2006. Disponible en: http:// web.instate.edu/theme/mwking/peptide-hormones.html.
30. Considine RV. Regulation of food intake. En: Caro JF (ed.). Obesity. Consultado en: Julio 26, 2006. Disponible en: http://www.endotext.org/obesity/index.htm
31. Cinti S. Adipose tissue morphology: Basic concepts and insights. En: Guy-Grand B, Ailhaud G, editores. Progress in obesity research 8. London, UK: John Libbey & Company Ltd.; 1999. p. 3.
32. Rajala MW, Scherer PE. Minireview: The adipocyte - At the crossroads of energy homeostasis, inflammation, and atherosclerosis. Endocrinology 2003; 144:3765.
33. Trayhurn P, Beattie AJH. Physiological role of adipose tissue: White adipose tissue as an endocrine and secretory organ. 2001; 60:329.
34. Poirier P, Lemieux I, Mauriège P, et al. Impact of waist circumference on the relationship between blood pressure and insulin. The Quebec Health Survey. Hypertension 2005; 45:363.
35. Dornfeld LP, Maxwell MH, Waks A, Tuck M. Mechanisms of hypertension in obesity. Kidney Int Suppl 1987; 22:S254.
36. Grundy SM, Small LDL. Atherogenic dyslipidemia, and the metabolic syndrome. Circulation 1997; 95:1.
37. International Federation of Clinical Chemistry and Laboratory Medicine (IFCC), Scientific Division Working Group on Standardization of HbA1c (WG-HbA1c). Global standardization of glycated hemoglobin measurement: The position of the IFCC Working Group. Clin Chem Lab Med 2007; 45(8):1077.
38. Tanji N, Markowitz G, Caifeng F, et al. Expression of advanced glycation end products and their cellular receptor RAGE in diabetic nephropathy and non-diabetic renal disease. J Am Soc Nephrol 2000; 11:1656.
39. Zeng G, Nystrom FH, Ravichandran LV, et al. Roles of insulin receptor PI3-kinase, and Akt in insulin-signaling pathways related to production of nitric oxide in human vascular endothelial cells. Circulation 2000; 102:1539.
40. Ford ES, Chaoyang Li. Prevalence of the metabolic syndrome among US adolescents using the definition from the International Diabetes Federation, cardiovascular and metabolic risk, original research. Diab Care 2008; 31:587.
41. Rodríguez-Morán M, Salazar-Vázquez B, Volante R. Metabolic syndrome among children and adolescents aged 10-18 years. Diab Care 2004; 27 (10): 2516.
42. Calzada León R. Prevención, diagnóstico y tratamiento de la obesidad en niños y adolescentes. Revista de Endocrinología y Nutrición 2004; 12: S143.
43. Celermajer DS Ayer JG. Childhood risk factors adult cardiovascular disease and primary prevention in childhood. Heart 2006; 92: 1701.
44. Bibbins-Domingo K, Coxson P, Pletcher MJ, et al. Adolescent overweight and future adult coronary heart disease. N Engl J Med 2007; 357: 2371.
45. Freedman DS, Serdula MK, Sat Srinivasan SR, et al. Relation of circumferences and skinfold thicknesses to lipid and insulin concentrations in children and adolescents: The Bogalusa Heart Study. Am J Clin Nutrition 1999; 69: 308.
46. Groner JA, Joshi M, Bauer JA. Pediatric precursors of adult cardiovascular disease: Non-invasive assessment of early vascular changes in children and adolescents. Pediatrics 2006; 118: 1863.
47. Viner RM, Tomsic HT, Wong ICK. Efficacy and safety of anti-obesity drugs in children and adolescents: Systematic review and meta-analysis. Obesity Reviews 2010; 11: 593.
48. Ebbeling CB, Pawiak DB, Ludwing DS. Childhood obesity: Public-health crisis, common sense curve. Lancet 2002; 360: 473.

UNIDAD

XI

OTROS TEMAS DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA



Cardiopatías congénitas y embarazo

Capítulo 55

Dra. María del Carmen Lacy Niebla y Dr. Guillermo Fernández de la Reguera

Se estima que las cardiopatías congénitas tienen una incidencia promedio a nivel mundial de 6 por cada 1 000 recién nacidos vivos, lo que, aunado a los grandes avances en el tratamiento médico y quirúrgico en las últimas décadas, ha permitido que cerca del 80-85% de estos niños sobrevivan hasta la edad adulta y tengan ahora nuevos retos en su vida, como lo es un embarazo en las mujeres con cardiopatía congénita. La mitad de estos sobrevivientes son mujeres; es por eso que todos los médicos debemos conocer los riesgos que enfrenta una mujer con cardiopatía congénita durante un embarazo y así poder otorgar adecuado asesoramiento y consejo antes de la concepción y cuidados óptimos durante el embarazo, parto y período posparto. Se reporta una incidencia de gestantes con cardiopatía del 1.5 al 2%.[1]

En el campo de la cardiología moderna con frecuencia vemos a pacientes mujeres con cardiopatía congénita que están en edad reproductiva, con deseos de tener un embarazo, o que se encuentran ya embarazadas (**Figura 55.1**). Si la cardiopatía no es avanzada y no hay datos de insuficiencia cardíaca ni cardiomegalia, lo más probable es que no ocurran complicaciones durante el embarazo, o incluso durante el parto. Sin embargo, si la cardiopatía tiene repercusión hemodinámica, lo más seguro es que puedan existir fácilmente complicaciones durante el embarazo, y más en el parto o en el período posparto inmediato, observando con frecuencia edema agudo pulmonar y muerte en la madre y pocas probabilidades de sobrevida del producto. En un estudio descriptivo retrospectivo de 56 mujeres con cardiopatía congénita que presentaron 84 gestaciones entre los años de 1992 y 2006, distribuidas en tres grupos, de bajo, mediano y alto riesgo, la incidencia de complicaciones durante la gestación fue de 1.6, 15 y 20% y durante el puerperio 2, 23 y 50%, respectivamente; la de mortalidad materna fue de 0, 7.6 y 25%; nacieron 69 niños y la tasa de prematurez fue del 11, 15 y 100%, respectivamente.[1]

La evaluación y el tratamiento de la enfermedad cardíaca en la mujer embarazada requieren de un completo entendimiento de los cambios fisiológicos asociados a la gestación, el período de labor, el nacimiento y el posparto temprano.[1-7]

Durante el embarazo ocurre en promedio un incremento del 50% del volumen sanguíneo circulante, lo cual se acompaña de una elevación considerable en el gasto cardíaco, que alcanza su máximo nivel entre el final del segundo y el tercer trimestre. El aumento del gasto cardíaco deriva de un ascenso en el volumen latido, aunque también se puede observar elevación en la frecuencia cardíaca de 10 a 20 latidos más por minuto en promedio.[1-3]

Debido a los efectos de la circulación uterina y a las hormonas endógenas, las resistencias vasculares sistémicas se reducen, con una caída desproporcionada de la presión arterial diastólica y una presión de pulso amplia. La obstrucción de la vena cava inferior por el útero grávido en posición supina generalmente da lugar a una disminución abrupta en la precarga, lo que produce hipotensión con debilidad y cefalea, síntomas que desaparecen rápidamente con los cambios de posición.

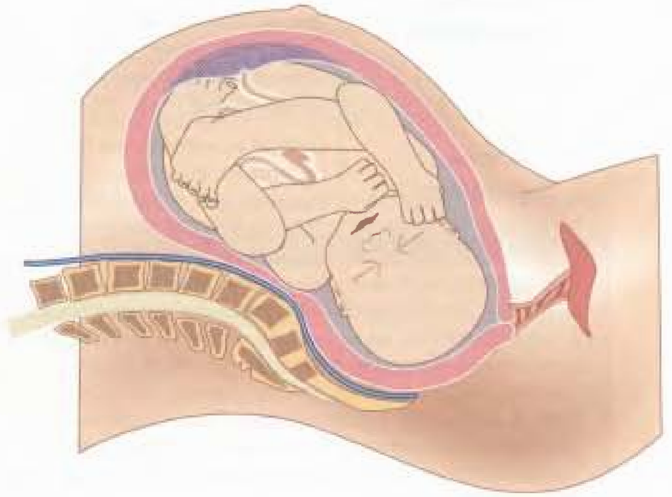


Figura 55.1. Mujer cardiópata embarazada.

Durante el período de labor y parto, se incrementa en forma abrupta el gasto cardíaco, en parte asociado a la ansiedad que se experimenta en ese momento, y también al dolor. Las contracciones uterinas pueden llevar a un marcado ascenso en la presión arterial tanto sistólica como diastólica. Después del parto, ocurre un aumento inicial en la precarga debido al paso de sangre del útero a la circulación sistémica y a la descompresión de la vena cava, por lo que el período posparto temprano es uno de los más críticos.

El embarazo también se asocia a un estado de hipercoagulabilidad o trombofilia debido a la reducción relativa de la actividad de la proteína S, la estasis sanguínea y la hipertensión venosa.[1,2,4,5,8] Los estrógenos pueden interferir con los depósitos de colágeno en la capa media de las arterias de mediano y gran calibre. La elastasa circulante puede fracturar la lámina elástica y debilitar la capa media de la aorta durante el embarazo, lo que obviamente predispone a que la pared arterial se debilite y esté predispuesta a disecciones, ya sea con o sin alteraciones subyacentes en el tejido conectivo.

A la exploración física observamos en las mujeres embarazadas incremento en la frecuencia cardíaca, pulsos saltones y presión arterial sistólica normal-baja. La presión venosa se encuentra elevada pero dentro de los límites normales. En algunos casos es posible palpar crecimiento en la glándula tiroides. Conforme se van elevando los diafragmas por el crecimiento uterino, el volumen pulmonar va disminuyendo. El impulso precordial es intenso y el primer ruido es más

Cuadro 55.1. Cambios fisiológicos durante el embarazo.

Sistema endocrino

Hipófisis	*HSF/HL cae a niveles bajos. *HACT y hormona estimulante de melanocitos elevada. Prolactina elevada.
Tiroides y paratiroides	Globulina unida a tiroxina elevada por incremento en los niveles de estrógenos. T3 y T4 elevadas en la primera mitad del embarazo, pero puede haber discreta disminución de hormona libre por incremento de globulina unida a tiroxina. Se estimula la producción de TSH, sobre todo si hay deficiencia de yodo o hipotiroidismo subclínico. Calcio sérico disminuido, lo que estimula el incremento de hormona paratiroidea. Colecalciferol (vitamina D3) se convierte a su metabolito activo 1,25-dehidroxicolecalciferol por la 1α-hidroxilasa.
Adrenales y páncreas	Cortisol elevado, lo que favorece la lipogénesis y acúmulo de grasa. Incremento en la respuesta a la insulina. Glucosa normal o baja. Puede desarrollarse resistencia a la insulina o aparecer diabetes gestacional.

Sistema cardiovascular

- La progesterona disminuye las resistencias vasculares periféricas cerca del 20% en las primeras etapas del embarazo.
- La presión arterial sistólica y diastólica cae durante la mitad del embarazo y luego regresa a lo normal a la semana 36.
- El retorno venoso en la vena cava inferior se compromete al final del embarazo si la mujer permanece en decúbito dorsal, pero mejora si adopta la posición decúbito lateral izquierda.
- Elevación de la angiotensina II circulante y se produce retención de agua y sodio con incremento del volumen plasmático del 50% para la semana 30. Esto aumenta el flujo sanguíneo al útero para cubrir las necesidades de oxígeno y nutrientes del feto y permite la pérdida de volumen sanguíneo hasta de 500 mL en el parto sin descompensación fisiológica.
- Puede haber secuestro de flujo sanguíneo al músculo esquelético si se realiza ejercicio vigoroso, que no se acostumbraba antes del embarazo.
- El flujo sanguíneo se incrementa hacia los riñones, piel y mucosas.
- Se eleva el gasto cardíaco en 30-50% con incremento en la frecuencia cardíaca de 15% y volumen latido de 25-30%. Muchos de estos ajustes ocurren en las primeras 12 semanas de gestación, por lo que si existen alteraciones en la función cardíaca se observa descompensación cardíaca en las primeras semanas del embarazo o si hay un incremento súbito de la precarga en la tercera fase de labor.
- Es frecuente encontrar un S3 a partir del segundo trimestre del embarazo.
- Los soplos diastólicos deben considerarse potencialmente patológicos.
- Son frecuentes los soplos sistólicos.
- Es común observar desviación del eje eléctrico a la izquierda en el electrocardiograma.

Sistema respiratorio

- Volumen corriente se incrementa cerca de 200 mL, lo que aumenta la capacidad vital y disminuye el volumen residual. En etapas tardías del embarazo, la distensión del diafragma puede reducir un poco el volumen corriente. La frecuencia respiratoria casi no se altera.
- Se incrementa el consumo de oxígeno 20%.
- Se cae el estado de compensación de alcalosis respiratoria-PCO_2 arterial.
- PO_2 sin cambios.
- La disminución del bicarbonato previene cambios en el pH.
- PCO_2 baja facilita el intercambio de oxígeno y bióxido de carbono con el feto.

Sistema hematológico

- Anemia dilucional por aumento del volumen plasmático.
- El aumento en los niveles de eritropoyetina incrementa la masa eritrocitaria al final del segundo trimestre, pero los niveles de hemoglobina nunca alcanzan la concentración previa al embarazo.
- Leucocitosis discreta.
- Se requieren 1 000 mg adicionales de hierro (60 mg de hierro elemental o 300 mg de sulfato ferroso al día).
- Incremento de los niveles de transferrina y capacidad de unión del hierro.
- Aumentan algunos factores de coagulación como el VII, VIII, IX y X, así como el fibrinógeno, y disminuye la actividad fibrinolítica para proteger de las hemorragias al momento del parto, pero convierte al embarazo en un estado fibrinofílico y se incrementa el riesgo de tromboembolismo.
- La actividad de las proteínas C y S se reduce gradualmente durante el embarazo. La interpretación de las pruebas de trombofilia se vuelve difícil durante el embarazo, por lo que si se quiere evaluar un evento tromboembólico se deberá esperar hasta después del parto.
- Fosfatasa alcalina aumenta por la producción placentaria.
- Disminuye la albúmina sérica.

Tracto urinario
• La velocidad de filtración glomerular aumenta 50% al principio del embarazo. Se incrementa la depuración de creatinina y los niveles de creatinina y urea caen alrededor del 25%. • El aumento de la filtración glomerular también incrementa la filtración del sodio. La aldosterona se eleva de 2 a 3 veces su valor para reabsorber el sodio filtrado. • El aumento de la filtración glomerular y la reabsorción tubular de glucosa alterada producen glucosuria en aproximadamente el 15% de las embarazadas normales. • Es normal la proteinuria. • El músculo liso de la pelvis renal y el uretero se relajan y dilatan, el riñón incrementa su longitud y los ureteros se vuelven más largos, más curvos y con un incremento en el volumen urinario residual. • Los músculos de la vejiga también se relajan, se incrementa su capacidad y esto favorece las infecciones de vías urinarias. El 5% de las mujeres embarazadas tienen bacteriuria y existe mayor riesgo de desarrollar pielonefritis durante el embarazo.
Sistema alimentario
• Se incrementa el apetito. • La progesterona produce relajación del esfínter esofágico e incrementa el reflujo. • La movilidad gastrointestinal se reduce y como consecuencia se prolonga el tránsito intestinal, lo que permite aumentar la absorción nutrimental. • La vesícula biliar puede dilatarse y se vacía menos. El embarazo también predispone a la formación de litos vesiculares. • Las encías se vuelven esponjosas, friables y tienden a sangrar.
* HSF: Hormona folículo estimulante. * HL: Hormona luteinizante. * HACT: Hormona adrenocorticotrópica.

fuerte de lo normal, con un desdoblamiento prominente. El segundo ruido se encuentra con desdoblamiento fisiológico, pero puede ser fijo durante las etapas finales del embarazo. Es frecuente encontrar tercer ruido y un soplo mesosistólico suave en el borde esternal izquierdo, así como soplos venosos como el mamario y cervical; los soplos diastólicos son poco frecuentes y generalmente se deben a patología.[2,3] Los soplos preexistentes al embarazo asociados con valvulopatías de tipo estenótico pueden estar acentuados debido al incremento en el volumen sanguíneo y el gasto cardíaco. Es posible que los soplos regurgitantes preexistentes puedan atenuarse con el embarazo debido a la disminución de las resistencias vasculares periféricas.

Durante el embarazo ocurre un discreto crecimiento ventricular, y se puede observar cierto grado de regurgitación tricuspídea y pulmonar. En el **Cuadro 55.1** se resumen los cambios fisiológicos observados durante el embarazo.[2-4]

Las recomendaciones que se emitan a las pacientes con cardiopatía y embarazo deben individualizarse, es necesaria una intervención multidisciplinaria y el consejo cardiológico debe darse mucho antes de que la paciente piense en un embarazo. La información debe incluir la explicación clara de los peligros del embarazo, tanto para la madre como para el producto, así como los riesgos del período de labor, parto y posparto. Deben optimizarse algunas medidas que reduzcan el volumen intravascular y las condiciones de sobrecarga sistémica. Con reposo, la mayor evitación posible de la posición supina y una dieta baja en sales, se logran grandes cambios. Si es posible, se evadirá el uso de fármacos con efecto cardiovascular durante el embarazo.[1-7] En el **Cuadro 55.2** se resumen los efectos en el embarazo de los medicamentos que se utilizan con mayor frecuencia en los pacientes con cardiopatía.[3]

De ser posible, antes de pensar en el embarazo, se debe corregir cualquier cardiopatía con repercusión hemodinámica significativa. Durante la gestación los cambios hemodinámicos serán muy difíciles de controlar. Podemos observar los cambios en la homeostasis hemodinámica y volumétrica en un comparativo antes y durante del embarazo en el **Cuadro 55.3**.

ALTERACIONES GESTACIONALES EN LAS PACIENTES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

La enfermedad cardíaca puede estar presente antes del embarazo sin síntomas, pero es seguro que se agravará o se volverá manifiesta durante la gestación. En el caso de las cardiopatías congénitas, observamos en ocasiones un fenómeno similar: las pacientes pueden llevar una vida asintomática, pero al momento de presentarse un embarazo, ocurren alteraciones hemodinámicas significativas que deterioran el estado clínico de la paciente y comienzan a aparecer complicaciones que pueden llegar a ser graves.

El gran número de defectos cardíacos congénitos tratados por cirugía desde 1960 dio por resultado el incremento en el número de mujeres que ahora llegan a la edad reproductiva, lo que resulta en un importante aumento en el número de mujeres con enfermedad congénita que se embarazan.

Las alteraciones congénitas más comunes en las mujeres que se embarazan son la persistencia del conducto arterioso y los defectos septales, tanto atriales como ventriculares (que representan el 60% de los casos), y el resto está dado por estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot, coartación aórtica y en menor proporción otros defectos.

Cuadro 55.2. Efectos de los fármacos cardiovasculares en el embarazo. Abreviaciones: IECA - Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina

Fármaco	Efecto adverso fetal	Seguridad
Warfarina	Cruza la barrera placentaria, hemorragia fetal in utero, embriopatía, anormalidades del sistema nervioso central	No segura
Heparina	No reportado	Probablemente segura
Digoxina	Bajo peso al nacer	Segura
Quinidina	Puede inducir parto prematuro, daño fetal al 8° par craneal	Probablemente segura
Procainamida	No reportado	Segura
Disopiramida	Puede iniciar contracciones uterinas	No determinada
Lidocaína	Acidosis fetal, depresión del SNC	Segura
Mexiletina	Bradicardia fetal y neonatal, retardo en el crecimiento intrauterino, hipoglucemia neonatal, hipertiroidismo neonatal	No determinada
Flecainida	Se ha reportado muerte fetal	No determinada
Propafenona	No reportado	No determinada
Amiodarona	Retardo en el crecimiento intrauterino	No segura
Bloqueadores de los canales del calcio	Sufrimiento fetal por hipotensión materna	No determinada
β-bloqueadores	Retardo en el crecimiento intrauterino, apnea al nacimiento, bradicardia, hipoglucemia, hiperbilirrubinemia; pueden iniciar las contracciones uterinas	Seguros
Hidralazina	No reportado	Segura
Nitroprusiato de sodio	Mortalidad fetal	Potencialmente insegura
Nitratos	Bradicardia	No determinada
IECA	Defectos de osificación craneal, retardo en el crecimiento intrauterino, parto prematuro, bajo peso al nacer, oligohidramnios, insuficiencia renal, anemia, muerte, contracturas de las extremidades, PCA	No segura
Diuréticos	Bajo flujo sanguíneo uterino, hipoperfusión placentaria, trombocitopenia, ictericia, hiponatremia, bradicardia	Potencialmente inseguros

Modificado de: Elkayam U. Pregnancy and cardiovascular disease. En: Braunwald E, ed. Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. 5th ed. Philadelphia, Pa: WB Saunders; 1997. p.1857.[3]

La mayoría de las mujeres con enfermedad cardíaca congénita completan en forma exitosa su embarazo con cuidados adecuados; sin embargo, existen ciertas condiciones que representan un mayor riesgo tanto para la madre como para el producto, como el síndrome de Eisenmenger, la enfermedad pulmonar vascular obstructiva, las arritmias, la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, el ventrículo derecho dilatado y el síndrome de Marfan con aortopatía.[1-7] Las complicaciones que más frecuentemente enfrentan las mujeres embarazadas que tienen alguna cardiopatía congénita son insuficiencia cardíaca, arritmias y embolias cerebrales.[1-6]

Debemos tomar en cuenta los cambios fisiológicos cardiovasculares que ocurren durante el embarazo, ya que éstos influyen en la evolución de los casos que nos ocupan.

A través de mecanismos hormonales, se incrementa el volumen sanguíneo, la masa corpuscular y la frecuencia cardíaca, lo que da lugar al aumento en el gasto cardíaco, principalmente en el último trimestre del embarazo. Las hormonas gestacionales, las prostaglandinas circulantes y las bajas resistencias vasculares placentarias ocasionan la reducción en las resistencias vasculares periféricas y de la presión arterial. Durante el período de labor y parto, sabemos que el dolor y las contracciones uterinas elevan tanto el gasto cardíaco como la presión arterial. También hay que recordar la compresión que el útero grávido provoca sobre la vena cava inferior. Además, la anemia agregada del embarazo también significa un trabajo extra para el corazón.

Cuando las cámaras cardíacas ya están dilatadas y con datos de disfunción antes del embarazo, o cuando existe además una lesión

Cuadro 55.3. Cambios homeostáticos, hemodinámicos y volumétricos durante el embarazo.

Parámetro	No embarazo	Embarazo 24-28 semanas
Gasto cardíaco (L/Min)	4.5	6.0
Frecuencia cardíaca	70	85
Volumen latido (Ml)	65	72
Presión arterial diastólica (mm Hg)	80	70
Resistencia vascular periférica (dinas/cm/seg)	1 600	1 000
Resistencias Vasculares Pulmonares (dinas/cm/seg)	119	78
Concentración de renina plasmática activa (pg/mL)	16	41
Péptido natriurético atrial (pmol/L)	54	30
Osmolaridad (mOsm/L)	287	272
Volumen plasmático (mL)	2 500	3 800
Volumen eritrocitario total (mL)	1 500	1 800

Modificado de: Peeters L, Nijhuis J. De normale zwangerschap. De moeder. En: Heineman MJ, Bleker OP, Evers JLH, Heintz APM, eds. Obstetrie en Gynaecologie; De voortplanting van de mens. 5th ed. Maarssen, The Netherlands: Elsevier Bunge; 2004. p. 205. [9]

valvular, estos problemas se exacerban durante la gestación, lo que representa un riesgo significativo para la madre, particularmente si los síntomas ya eran importantes antes del embarazo. Las pacientes con historia de arritmias cardíacas tienden a tener episodios más frecuentes y graves con el embarazo.[1]

Todos los cambios hemodinámicos que ocurren durante el embarazo y el parto tienden a normalizarse hasta dos semanas después de éste, por lo que el período posparto también constituye una etapa de riesgo muy elevado para la paciente con cardiopatía congénita.

Los factores de riesgo son tanto para la madre como para el producto. Por ejemplo, las pacientes que padecen hipertensión arterial pulmonar grave presentan una tasa de mortalidad del 50% si se embarazan, y las pacientes con síndrome de Marfan con dilatación aórtica enfrentan elevadas posibilidades de rotura o disección, ya que las paredes de la aorta se debilitan con el embarazo. El estado fibrinofílico del embarazo también agrava la situación en ciertas cardiopatías congénitas. El riesgo es mayor para el producto si la madre padece una cardiopatía congénita cianógena, lo que se asocia a un riesgo extremadamente elevado de aborto espontáneo. Sabemos que si la madre padece una cardiopatía congénita, el riesgo de que el producto también presente alguna se eleva entre un 5 y 15%, dependiendo de la cardiopatía de que se trate, o incluso puede ser mayor el riesgo si ambos padres sufren alguna de estas alteraciones o si el producto tiene una anomalía cromosómica, como en el caso del síndrome de Down.[1-4,7]

Resulta indispensable estratificar el riesgo en forma individual, de preferencia antes de la concepción, y ofrecer un adecuado consejo médico y genético a los padres. Es necesario definir la lesión cardíaca específica de que se trate y valorar la función ventricular, presión sistólica de la arteria pulmonar, severidad de las lesiones obstructivas, los cortocircuitos y la presencia de hipoxia. El **Cuadro 55.4** muestra algunos datos que ayudan a la estratificación del riesgo cardíaco durante el embarazo.

Algunas cardiopatías congénitas tienen una evolución específica si se asocian a embarazo; cada alteración estructural o funcional influye en forma diferente en la evolución de la gestación, el desarrollo del producto, si habrá o no complicaciones maternas o fetales y la evolución que se desarrolle durante el período de labor, parto y posparto.

CORTOCIRCUITOS DE IZQUIERDA A DERECHA

La elevación en el gasto cardíaco que ocurre durante el embarazo produce gran sobrecarga de volumen que será en el ventrículo derecho si se trata de una comunicación interventricular, en la aurícula derecha en caso de comunicación interatrial y en el ventrículo izquierdo de ser una persistencia del conducto arterioso. Esta sobrecarga de volumen se compensa hasta cierto punto por la disminución en las resistencias vasculares periféricas que sobreviene en el embarazo. Si no hay hipertensión arterial pulmonar, entonces generalmente se observa que la evolución del embarazo, el período de labor y el parto serán muy bien tolerados, y prácticamente sin complicaciones. Sin embargo es posible que durante el período gestacional aparezcan arritmias, disfunción ventricular o progresión de la hipertensión arterial pulmonar, especialmente si el cortocircuito es importante o si ya existía cierto grado considerable de hipertensión arterial pulmonar, lo que daría como resultado un embarazo muy complicado tanto para la madre como para el producto, registrándose con frecuencia pérdida del producto e importante elevación en la morbimortalidad materna.[1,2]

No es raro observar complicaciones como embolias paradójicas, sobre todo en el caso de la comunicación interatrial cuando durante el embarazo ocurre vasodilatación sistémica importante y/o elevación de las resistencias vasculares pulmonares que produzcan una inversión transitoria del cortocircuito y que sea de derecha a izquierda. Estas embolias pueden llegar a ser incapacitantes o fatales.

Cuadro 55.4. Riesgo de complicaciones en las mujeres con cardiopatía congénita y embarazo.

Riesgo bajo	Riesgo intermedio	Riesgo elevado
Cortocircuitos pequeños de izquierda a derecha	Cardiopatías cianógenas	Clase funcional III o IV de la NYHA
Lesiones reparadas sin disfunción residual cardíaca	Cortocircuitos grandes de izquierda a derecha	Hipertensión arterial pulmonar severa
Prolapso valvular mitral sin insuficiencia	Coartación de la aorta no corregida	Síndrome de Marfan con dilatación de la raíz aórtica o compromiso valvular
Aorta bicúspide sin estenosis	Estenosis mitral o aórtica	Estenosis aórtica grave
Estenosis pulmonar leve a moderada	Prótesis mecánica	Historia de miocardiopatía periparto con disfunción ventricular residual
Insuficiencia valvular con función ventricular normal	Estenosis pulmonar severa	Enfermedad vascular pulmonar
	Disfunción ventricular moderada	Síndrome de Eisenmenger
	Historia de miocardiopatía periparto sin disfunción ventricular residual	Cardiopatías cianógenas
		Disfunción ventricular grave

OBSTRUCCIÓN AL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO

Cuando hay estenosis aórtica congénita en una mujer embarazada, lo más frecuente es que estemos ante una válvula aórtica bicúspide que también puede estar asociada a una coartación de la aorta o a alteraciones estructurales en la aorta ascendente. Otras causas de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, como la estenosis valvular congénita, subvalvular o supravalvular, pueden tener las mismas consecuencias hemodinámicas graves. Las mujeres con cualquier obstrucción aórtica que sea grave o sintomática deberán retrasar el embarazo hasta después de que se realice la corrección quirúrgica del problema, ya que si no ocurre así, la mortalidad por insuficiencia cardíaca, muerte súbita con colapso circulatorio o isquemia es muy elevada. De todas formas, la ausencia de síntomas antes del embarazo no garantiza que la paciente tolerará siempre en forma adecuada la gestación, y mucho menos un parto.

Con una lesión obstructiva aórtica grave, una mujer embarazada no será capaz de incrementar o mantener un gasto cardíaco adecuado, lo que lleva rápidamente a la elevación de la presión sistólica y de llenado ventricular izquierdo, situación que precipita o exacerba la falla cardíaca e isquemia y puede llevar a la muerte.[1,2]

Con frecuencia observamos durante el embarazo que las alteraciones hemodinámicas se agravan, por lo que en ocasiones es necesario valorar la posibilidad de una valvuloplastia aórtica con balón para reducir el gradiente transvalvular y mejorar las condiciones clínicas. Si esto no es posible, habrá que pensar en una cirugía, lo que implica un mayor grado de riesgo materno-fetal.

Las pacientes que tienen una prótesis biológica a nivel aórtico generalmente evolucionan durante su embarazo en forma adecuada y sin mayores complicaciones; sin embargo, se ha observado que la tasa de degeneración valvular puede acelerarse durante la gestación en algunos casos, incluyendo a los homoinjertos. Una serie de 14 pacientes embarazadas con estenosis aórtica congénita y homoinjertos fue reportada por Dore y colaboradores, quienes informaron de una evolución muy favorable tanto para las madres como para los productos, excepto en un caso que desarrolló disfunción ventricular grave posparto.[10]

COARTACIÓN AÓRTICA

En el caso de una coartación aórtica, el embarazo puede llegar a ser muy complicado a menos que esté resuelta ya sea por cirugía o por dilatación y colocación de un dispositivo intraarterial. La mortalidad materna en casos de coartación aórtica no corregida se ha reportado que oscila entre el 3 y 20%, aunque es mayor si el defecto se acompaña de otras alteraciones como aorta bivalva, aortopatía e hipertensión arterial crónica.

Una presión arterial elevada en la aorta proximal puede ocasionar una rotura parcial o disección de la aorta, poniendo en peligro la vida de la paciente. La rotura aórtica es la complicación más temida por su alta frecuencia, principalmente en el tercer trimestre del embarazo, durante el parto y el período posparto. Es posible también que la rotura aórtica pueda suceder en casos de coartación ya corregida, por lo que siempre habrá que pensar en esta posibilidad y no confiarse.

Con frecuencia se observa retardo en el crecimiento intrauterino del producto y parto prematuro, y existe un 13% de incidencia de pérdida del producto como resultado del bajo flujo sanguíneo a la placenta debido a la reducción en el diámetro de la aorta.[1-7]

Durante el embarazo es indispensable controlar la hipertensión arterial sistémica que acompaña a la coartación aórtica, lo que suele ser complicado, ya que el control adecuado de la hipertensión arterial en la parte superior del cuerpo puede llevar a una excesiva hipotensión arterial por debajo del sitio de la coartación. Debemos

recordar no utilizar inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, ya que están contraindicados en el embarazo por los graves efectos secundarios que conlleva su uso. Si la aorta está dilatada, se debe evitar llegar al trabajo de parto y programar una operación cesárea para prevenir el riesgo de disección.

ESTENOSIS PULMONAR

A pesar de que una estenosis pulmonar severa puede estar asintomática antes del embarazo, los cambios hemodinámicos significativos que ocurren en la gestación con gran sobrecarga pueden precipitar falla cardíaca derecha o arritmias supraventriculares. Siempre que sea posible, deberá aconsejarse corregir el problema obstructivo antes de la concepción, pero si el embarazo ocurre sin haberse corregido un defecto grave, se podrá realizar casi siempre con éxito una dilatación con balón. Se deberá pensar en esta posibilidad sobre todo si progresan los síntomas de estenosis pulmonar. Si la estenosis pulmonar es leve o moderada, o si ya fue corregida con cirugía o valvuloplastia con balón, generalmente se tolera en forma adecuada la gravidez con pocas o ninguna complicación.[3]

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓGENAS

Las cardiopatías congénitas cianógenas se asocian a elevada morbimortalidad materna y fetal con graves complicaciones difíciles de enfrentar. Recordemos que durante el embarazo caen en forma significativa las resistencias vasculares sistémicas de la madre con incremento en el gasto cardíaco, lo que produce rápidamente que el cortocircuito de derecha a izquierda se exacerbe; esto lógicamente lleva a mayor cianosis e hipoxemia maternas con graves consecuencias fetales.

Una de las series más grandes de embarazo en mujeres con cardiopatía congénita cianógena acompañadas de hipertensión arterial pulmonar informó que las complicaciones maternas, incluyendo la muerte, pueden llegar a ser hasta del 32%, prematurez del 37% y una tasa muy baja de nacimientos vivos (43%), que llega a ser tan baja como del 12% si la madre tiene una saturación de oxígeno arterial menor al 85%.[4]

Una de las cardiopatías congénitas cianógenas más frecuentes es la tetralogía de Fallot, caracterizada por obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, dilatación del ventrículo derecho, cabalgamiento de la aorta y comunicación interventricular. Si la tetralogía ha sido corregida con cirugía en forma exitosa previo a la gestación, los riesgos tal vez sean pocos y generalmente el embarazo llega a término sin problemas, pero si la tetralogía no ha sido corregida, o sólo en forma parcial con algún cortocircuito residual, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho e insuficiencia pulmonar, o existen complicaciones asociadas como arritmias, hipertensión arterial pulmonar o disfunción del ventrículo izquierdo causado por la sobrecarga de volumen, entonces la incidencia de complicaciones puede llegar a ser muy elevada tanto para la madre como para el feto, incluyendo la muerte.[1-7,11]

Es muy difícil que una paciente con transposición completa de los grandes vasos pueda llegar a la edad reproductiva, pero si se logró realizar una cirugía ya sea con procedimiento de Mustard o de Senning, habrá la posibilidad de un embarazo. Sin embargo, éste no estará libre de dificultades, ya que con frecuencia observamos complicaciones que aparecen después de la reparación auricular como arritmias graves y disfunción del nodo sinusal y del ventrículo sistémico.[12] Se ha reportado 14% de incidencia de insuficiencia cardíaca, arritmias o deterioro cardíaco.[1,2,4]

ATRESIA TRICUSPÍDEA

En el caso de las pacientes a las que se les realiza una operación de Fontan, como en la atresia tricuspídea, debemos recordar que la cirugía elimina la cianosis y la sobrecarga de volumen del ventrículo sistémico, pero las pacientes tienen una capacidad muy limitada de elevar el gasto cardíaco, situación capaz de complicar cualquier embarazo, por lo que la incidencia de abortos espontáneos durante el primer trimestre del embarazo es casi del 40%.

De los embarazos que llegan a término, se ha reportado baja mortalidad materna, pero alta probabilidad de complicaciones cardíacas. Un problema serio en estos embarazos es el elevado riesgo de tromboembolismo por la elevada viscosidad sanguínea y estasis, por lo que siempre habrá que valorar la necesidad de anticoagulación.[2,5,13,14]

Es importante recordar también que las pacientes operadas con cirugía de Fontan son sobrevivientes a una cardiopatía grave, pero aún así la sobrevida después de una de estas operaciones es cercana al 60% a 10 años, por lo que particularmente en estos casos se deberá otorgar información y consejo médico a la madre que desea embarazarse, sobre todo acerca del pronóstico de vida materna a largo plazo.[5,15]

TRANSPOSICIÓN CORREGIDA DE LOS GRANDES VASOS

La mayoría de las pacientes adultas con transposición corregida de los grandes vasos tiene ya en su historial médico algún tipo de cirugía correctiva, ya sea el cierre de un defecto interventricular, la liberación de una estenosis pulmonar, o incluso la colocación de un conducto valvado del ventrículo izquierdo a la arteria pulmonar, por lo que cuando las pacientes se embarazan, es posible enfrentar complicaciones como disfunción del ventrículo derecho sistémico, incremento de la insuficiencia valvular atrioventricular sistémica con insuficiencia cardíaca, arritmias y bloqueo aurículo-ventricular, riesgo elevado de endocarditis infecciosa, embolias cerebrales o incluso infarto del miocardio. Las probabilidades de que el embarazo llegue a término, aunque no exento de complicaciones maternas, son cercanas al 73%, como lo reportaron Connolly y Therrien en diferentes series.[16,17]

CORAZÓN UNIVENTRICULAR

El corazón univentricular es una cardiopatía muy compleja en la que sólo un ventrículo es funcional. El pronóstico en la madre depende primordialmente de las resistencias vasculares pulmonares, ya que si son muy elevadas, la mortalidad también será muy alta. El pronóstico para el producto depende de la severidad

de la cianosis en la madre. El oxígeno en la sangre materna es intercambiado a través de la placenta y va al producto en desarrollo. Cuando la cianosis es severa, el contenido de oxígeno en la sangre materna es muy bajo, y como resultado el feto recibe menos oxígeno y desarrolla retardo severo en el crecimiento o incluso muerte.[1-7,9]

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR Y SÍNDROME DE EISENMENGER

El embarazo en las mujeres con hipertensión arterial pulmonar, ya sea asociada a una cardiopatía congénita o no, se relaciona a elevada mortalidad materna, entre 30 y 56%. Los cambios fisiológicos que ocurren durante el embarazo y el período periparto parecen ser muy pobremente tolerados por las pacientes. Tanto las guías de la Sociedad Europea como las guías de las sociedades americanas establecen que el embarazo debe desaconsejarse en estas pacientes e incluso indican terminar el embarazo en caso de existir. Sin embargo, en los últimos años han aparecido nuevas técnicas terapéuticas para la hipertensión arterial pulmonar, lo que ha contribuido a mejorar tanto la cantidad como la calidad de vida y el pronóstico de estas pacientes. El tratamiento de las pacientes en el grupo de riesgo elevado ha mejorado en forma considerable, ya que el diagnóstico se detecta en forma muy temprana, además de nuevos conocimientos acerca de la fisiopatología cardiopulmonar, mejor manejo obstétrico/anestésico y la introducción de grupos multidisciplinarios. En el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez* trabajamos en forma conjunta con el Instituto Nacional de Perinatología con grupos multidisciplinarios de cardiólogos, anestesiólogos cardiovasculares, ginecólogos, neonatólogos y terapistas.

Recientemente se publicó un trabajo de revisión sistemática por Bédard y colaboradores,[18] sobre los reportes de embarazos en mujeres con hipertensión arterial pulmonar entre enero de 1997 y septiembre de 2007, con un total de 73 parturientas con diversas causas de hipertensión pulmonar incluyendo desde luego distintas cardiopatías congénitas, primordialmente comunicación interatrial e interventricular, atresia tricuspídea, transposición de los grandes vasos, atresia mitral, atresia tricuspídea, doble salida del ventrículo izquierdo, persistencia del conducto arterioso y otras no especificadas, así como algunos casos de vasculitis por lupus eritematoso, esclerosis sistémica, síndrome antifosfolípido, tromboembolismo pulmonar crónico, anorexigénicos y hepatitis. De las pacientes con cardiopatías congénitas, 15 (52%) recibieron terapia avanzada para hipertensión arterial pulmonar, de las cuales 8 (28%) fallecieron en el período posparto (media de 6 días posparto), y 6 de ellas desarrollaron insuficiencia cardíaca derecha grave. Otras causas de muerte incluyeron tromboembolismo pulmonar, muerte súbita cardíaca, crisis hipertensiva pulmonar y endocarditis bacteriana. Se registró una muerte tardía (14 meses) por insuficiencia cardíaca derecha grave. Hubo dos muertes fetales/neonatales (7%), de las cuales una fue un óbito y el otro paciente falleció por sepsis. Se reportó retardo en el crecimiento intrauterino en 7 (24%) de los recién nacidos.[18]

La mortalidad materna en el grupo de cardiopatías congénitas fue del 36% en la penúltima década, pero del 28% en la última. Las pacientes sometidas a anestesia general tuvieron cuatro veces mayor mortalidad que las que recibieron anestesia regional y las primigrávidas sufrieron mayor mortalidad. En la última década se observó mayor tasa de partos prematuros. Aún así, la mortalidad materna en la última década permaneció prohibitivamente elevada, por lo que aún es vigente el criterio de desalentar el embarazo y considerar terminarlo si es que ya existe. La mayoría de las muertes entre las parturientas con hipertensión arterial pulmonar ocurren en el período periparto, principalmente dentro del primer mes desde el nacimiento. La vasodilatación inducida por el embarazo y el incremento en el gasto cardíaco pueden facilitar los cortocircuitos de derecha a izquierda y exacerbar la hipoxia preexistente en las pacientes con hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatía congénita, lo que lleva a mayor vasoconstricción pulmonar. El principal reto hemodinámico ocurre durante el parto, cuando la hipercapnia y la acidosis incrementan la hipertensión pulmonar en forma aguda, lo que conduce a insuficiencia cardíaca derecha refractaria, convirtiéndose en la principal causa de muerte en estas pacientes. Los efectos del embarazo en el sistema cardiovascular persisten por varios meses después del parto, por lo que es frecuente observar muertes tardías.[18-20]

El método adecuado para el momento del nacimiento del producto sigue siendo tema de controversia. La experiencia indica que el nacimiento por vía vaginal se asocia a menor incremento en el volumen sanguíneo, menor sangrado o trombosis y menor riesgo de infección. La operación cesárea puede ser necesaria en algunos casos cuando el deterioro hemodinámico de la madre o los datos de sufrimiento fetal hacen imperativo la terminación del embarazo. La mortalidad materna es mayor si se utiliza anestesia general, ya que deprime la contractilidad cardíaca, principalmente los anestésicos volátiles, incrementa las resistencias vasculares pulmonares al utilizar ventilación con presión positiva y puede haber aumento en la presión arterial pulmonar durante la laringoscopia e intubación.

Durante el trabajo de parto se debe monitorizar la saturación arterial de oxígeno, el ritmo cardíaco y la presión arterial sistémica. Es conveniente instalar una línea arterial y catéter venoso central para determinar la presión de la aurícula derecha. La utilidad de un catéter de flotación pulmonar aún sigue siendo controversial, pero creemos que conviene instalarlo para el adecuado control hemodinámico de la paciente, sobre todo si se encuentra en un grupo de mayor riesgo.[18-20]

El tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar ha evolucionado considerablemente en los últimos años. En las pacientes con cardiopatías congénitas e hipertensión arterial pulmonar, la inhalación del óxido nítrico ha demostrado reducir en forma aguda la presión arterial pulmonar durante el embarazo y el trabajo de parto, principalmente si se utiliza en forma temprana, sin llegar a la necesidad de emplearlo como último recurso cuando ya se estableció una grave descompensación hemodinámica. Los análogos de la prostaciclina deben administrarse también antes de que inicien los síntomas de insuficiencia cardíaca derecha o los datos de descompensación cardiopulmonar. El bosentán tiene graves efectos teratogénicos, por lo que está contraindicado en las primeras etapas del embarazo, pero en la revisión de Bédard[21] se reporta un caso tratado con bosentán y sildenafil durante el embarazo que resultó en la obtención de un producto sano. Ya que el uso de sildenafil fue aprobado por la Food and Drug Administration de Estados Unidos en el año 2005, han sido pocos los casos tratados con este medicamento, pero no se ha informado de ninguna muerte materna con su uso. Los bloqueadores de los canales del calcio se pueden recetar

durante el embarazo con seguridad y pueden prevenir el parto prematuro, complicación frecuente en las mujeres embarazadas con hipertensión arterial pulmonar (85%); no obstante, sólo responden adecuadamente a los bloqueadores de los canales del calcio las pacientes con respuesta a pruebas vasoactivas y el efecto a largo plazo sólo se ha reportado en el 6.8%.

La mortalidad en las parturientas con hipertensión arterial pulmonar sigue siendo prohibitiva, por lo que aún es conveniente recomendar a las pacientes con cardiopatía congénita e hipertensión arterial pulmonar que no se embaracen y que practiquen el control definitivo de la fertilidad, y, en caso de estar embarazadas, consideren la necesidad de terminar el embarazo.

De no ser así, la probabilidad de complicaciones fatales es muy elevada, incluyendo el agravamiento del cortocircuito y la cianosis en la madre por la vasodilatación periférica que ocurre durante el embarazo, con una tasa muy alta de aborto espontáneo, retraso en el crecimiento intrauterino y parto prematuro, con una mortalidad perinatal extremadamente elevada casi siempre asociada a prematurez.[18-20]

INFARTO AGUDO DEL MIOCARDIO EN EL EMBARAZO Y PUERPERIO EN RELACIÓN CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Cuando una cardiopatía se acompaña de embarazo, los riesgos de padecer complicaciones incluso fatales se elevan considerablemente. Es posible que una mujer que se embaraza pueda padecer una cardiopatía congénita, valvular, arritmias cardíacas o miocardiopatía que pueda ser incluso periparto, y también cardiopatía isquémica, ya sea adquirida o de origen congénito, por anomalías en las arterias coronarias.[21-23]

El infarto agudo del miocardio es un evento raro durante el embarazo y puerperio, y se sabe que la ocurrencia es de un caso por cada 10 000 embarazos.[24-35] Es posible que la incidencia se eleve por la tendencia actual de las mujeres de mayor edad a embarazarse en los casos de cardiopatía isquémica adquirida, pero puede tratarse de anomalías coronarias congénitas como el origen anómalo de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés) o el síndrome de Bland-White-Garland.[23,24] Esta entidad se observa en uno de cada 300 000 niños vivos, lo que corresponde al 0.5% de los casos de cardiopatía congénita. Los embarazos que se complican con un infarto agudo del miocardio resultan en una elevada morbimortalidad materna y fetal. Aunque el síndrome ALCAPA es una condición muy rara en mujeres embarazadas, ya que la mayoría de los pacientes fallecen a temprana edad, se han reportado algunos casos.[23,24] Durante el embarazo es frecuente la angina de esfuerzo, manifestaciones de insuficiencia ventricular izquierda, insuficiencia mitral e insuficiencia cardíaca progresiva. Barbetakis[23] hace referencia a un caso de una mujer que toleró dos embarazos sin problemas antes de realizar la corrección quirúrgica de ALCAPA. Choong[24] informa de una mujer embarazada con 28 años de edad y que a los 4 años de vida fue sometida a tratamiento quirúrgico con ligadura de la coronaria izquierda; durante el embarazo tenía angina de esfuerzo, con una fracción de expulsión del 35% con hipocinesia anterolateral grave e insuficiencia mitral, a pesar de lo cual toleró el embarazo y se obtuvo finalmente el producto por cesárea, procedimiento de elección en estos casos.

Durante el embarazo sobreviene una reducción en la presión arterial diastólica y anemia fisiológica, lo que compromete el flujo coronario materno. En el período de labor y parto, el dolor, la ansiedad y las contracciones uterinas pueden agravar este estado isquémico.[25-32]

Estos cambios hemodinámicos se asocian a una respuesta vasoconstrictora aumentada. El volumen plasmático se incrementa hasta en un 50% en el tercer trimestre del embarazo, mientras que el gasto cardíaco se eleva hasta en un 80% cerca del momento del parto, al igual que la frecuencia cardíaca. Estos estados dan como consecuencia un ascenso en el consumo de oxígeno y de los niveles de renina-angiotensina más un estado de hipercoagulabilidad. También se han reportado casos de infarto del miocardio provocados por el uso de ergonovina.[26]

Roth y Elkeyam[27] publicaron la revisión de 125 casos de infarto durante el embarazo. La mayor incidencia de infarto ocurrió en el tercer trimestre de gestación, principalmente en mujeres multíparas mayores de 33 años de edad, y la localización más frecuente del infarto fue en la pared anterior. La mortalidad materna fue extremadamente elevada (21%, pudiéndose incrementar hasta en un 45% al final del embarazo, como lo informan otros reportes), a pesar de que en las pacientes a las que se les realizó coronariografía se demostró que no existían lesiones arteriales significativas en el 29% de ellas. No se detectaron casos de coronarias anómalas.

Tal vez el mecanismo de espasmo coronario juegue un papel importante en esta población de pacientes. Existe algún grado de enfermedad aterosclerótica que puede tener o no trombosis, y se observa en el período anteparto más que en el puerperio o en el posparto. Otras lesiones coronarias, como la disección espontánea, aneurismas o ectasias, ocurren generalmente en los períodos periparto y posparto; se supone que estos cambios sean secundarios a alteraciones hormonales y las diferentes irregularidades hemodinámicas que se relacionan con el embarazo. Cuando el infarto sobreviene durante el puerperio, generalmente está asociado con historia de preeclampsia o eclampsia.[25]

El diagnóstico de infarto agudo durante la gestación es difícil, ya que los síntomas se confunden con las molestias del embarazo. El dolor de pecho o epigástrico se puede confundir con reflujo gastroesofágico, situación muy común en la mujer embarazada; sin embargo, sólo cuando es intenso y aumenta en forma progresiva hará sospechar un infarto. Los dolores poco específicos son muy frecuentes debido a la presencia de vasoespasmo y es necesario tener en cuenta que en las mujeres el dolor es más importante en el cuello y los hombros, y que se acompaña de náusea y vómito con fatiga.[21]

El método diagnóstico de preferencia es la coronariografía, que no tiene efectos secundarios y es el más preciso. La exposición fetal a la radiación se disminuye al cubrir la pelvis de la madre con un mandil de plomo, y la utilización de ecocardiografía reduce la necesidad de cineangiografía, limitando aún más la exposición a la radiación.

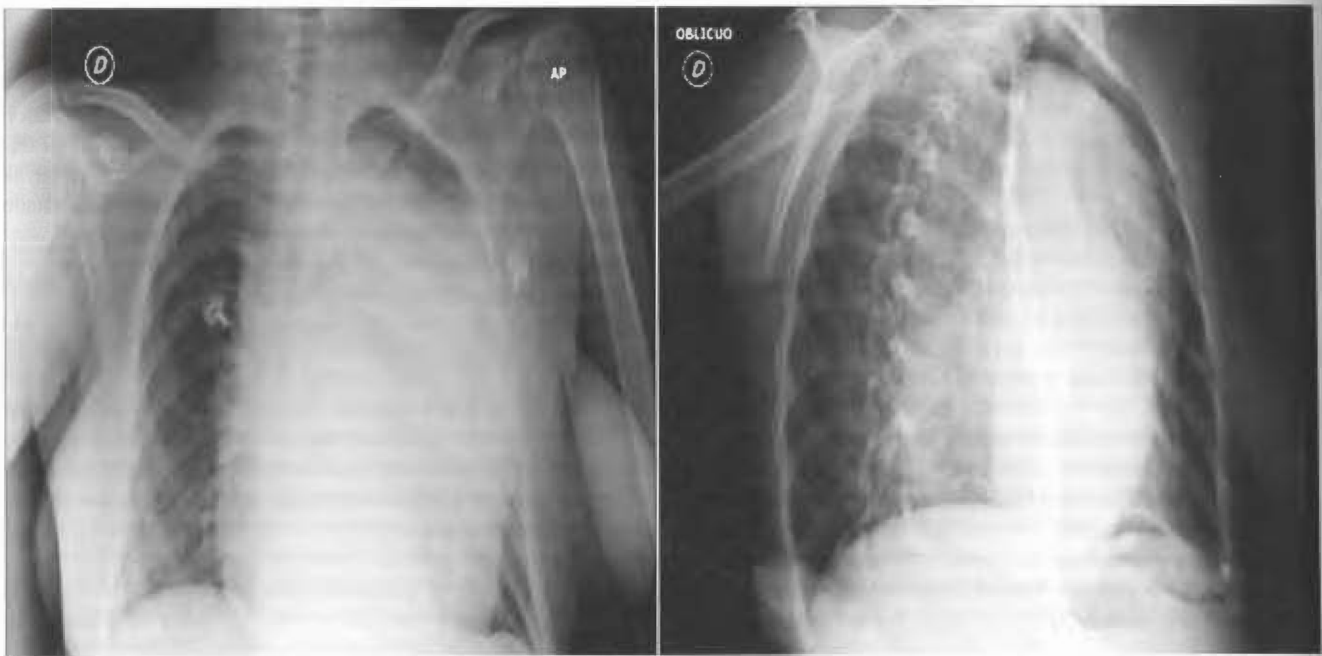


Figura 55.2. Telerradiografía de tórax posteroanterior y oblicua derecha de una mujer de 33 años de edad con síndrome de Marfan que cursa la semana 30 de embarazo. En ambas imágenes se puede apreciar la grave dilatación aneurismática de la aorta ascendente.

El tratamiento inicial deberá incluir el incremento del aporte de oxígeno y reducir la demanda. El oxígeno debe ser administrado con la paciente en decúbito lateral izquierdo para aumentar el retorno venoso, y si no hay hipotensión se podrá usar nitroglicerina con monitoreo constante de la presión arterial; la hipotensión será tratada con líquidos intravenosos y evitando los vasopresores. La morfina reducirá el dolor precordial y la ansiedad.

En ningún caso debe realizarse trombólisis, ya que puede producir sangrado uterino y de la placenta con desprendimiento total, hematomas, parto prematuro y pérdida fetal, generalmente con hemorragia intracraneal. Se han reportado diversos informes de tratamiento del infarto durante el embarazo con angioplastia coronaria transluminal percutánea con o sin colocación de endoprótesis coronarias, con buenos resultados.[30-32]

La cirugía coronaria tiene una mortalidad materna baja, pero la fetal puede llegar al 18% o más si se utiliza bomba de circulación extracorpórea. Por lo anterior, si es necesario realizar una cirugía de revascularización a una mujer embarazada, habrá que valorar la posibilidad de llevar a cabo la cirugía sin bomba de circulación extracorpórea, lo cual se logra en manos experimentadas y tiene muy buenos resultados.[33]

VALVULOPATÍAS CONGÉNITAS

Aunque poco frecuente, puede presentarse el caso de una valvulopatía congénita como la estenosis mitral. Si ésta es ligera o incluso moderada, podrá ser tratada con el uso de diuréticos y, si es necesario, agentes β-bloqueadores (de preferencia metoprolol o atenolol), tratando de reducir la sobrecarga volumétrica y controlar la taquicardia. Las pacientes con estenosis mitral más grave no podrán tolerar el reto hemodinámico del embarazo, por lo que será necesario valorar una valvuloplastia con balón o incluso cambio valvular, de preferencia con una prótesis biológica, antes de la concepción. Si durante el embarazo se presenta deterioro de la clase funcional, es posible realizar valvuloplastia con balón con buenos resultados.[34]

Si el problema valvular es la insuficiencia mitral, sólo se podrán indicar vasodilatadores en caso de hipertensión arterial sistémica, principalmente del tipo de la hidralazina. Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina están contraindicados en el embarazo por los graves efectos secundarios.

Las pacientes con estenosis aórtica congénita importante enfrentan graves problemas con el embarazo, por lo que es siempre preferible corregir la lesión valvular antes de la concepción; si esto no es posible, deberá valorarse la necesidad de una valvuloplastia con balón o incluso un cambio valvular antes del período de labor, ya que las probabilidades de muerte súbita son muy elevadas.[35,36] La lesión aórtica puede estar asociada a necrosis quística de la capa media de la aorta, principalmente si la estenosis aórtica tiene su origen en una aorta bicúspide, por lo que la paciente puede estar en riesgo de una disección aórtica en las últimas etapas del embarazo. Las pacientes con insuficiencia aórtica generalmente toleran bien el embarazo a menos que exista deterioro de la función ventricular. En ese caso podrán utilizarse diuréticos y vasodilatadores y deberá llevarse un monitoreo estricto.[37]

Una situación que requiere especial cuidado es la de las pacientes con síndrome de Marfan, ya que la complicación más frecuentemente observada durante la gestación es la disección o rotura de un aneurisma aórtico, que puede ocurrir a cualquier nivel, pero es más común en la porción ascendente de la aorta. Esta complicación es particularmente frecuente si el diámetro aórtico es mayor de 4 cm. Toda mujer con síndrome de Marfan y gravidez deberá ser sometida a un meticuloso estudio clínico y con ecocardiografía. Si

Cuadro 55.5. Signos de la embriopatía cumarínica.

Anomalías más frecuentes
Hipoplasia de la nariz
Atrofia de los huesos nasales
Telecantus
Depresión del puente de la nariz
Alas nasales hipoplásicas
Estenosis de las coanas con obstrucción a vías aéreas superiores
Displasia punctata de las epífisis de los huesos largos
Anomalías poco frecuentes
Microcefalia
Hidrocefalia
Displasia de la línea media dorsal
Atrofia cerebelosa
Atrofia óptica
Retraso mental
Malformación de Dandy-Walker
Modificado de: Salazar E, Izaguirre R. Cardiopatía, anticoagulantes y embarazo. Rev Esp Cardiol 2001 (Supl 1): 8.[53]

la paciente apenas planea embarazarse y un ecocardiograma mostró que la raíz aórtica mide cerca de 5 cm de diámetro, deberá hacerse lo posible por corregir el problema antes de la concepción. Las roturas de los aneurismas aórticos ocurren con mayor frecuencia en el tercer trimestre del embarazo o al momento del parto, por lo que será necesario realizar una cesárea con anestesia general para un control hemodinámico adecuado. Resulta recomendable el uso de agentes β-bloqueantes como profilaxis durante la gestación, con lo cual se logra reducir la dP/dt (derivada de presión/tiempo) y reducir el riesgo de disección o rotura (**Figura 55.2**).[38-41]

La profilaxis para endocarditis infecciosa deberá valorarse en las pacientes con una prótesis valvular o historia anterior de endocarditis, pero en general no se considera necesaria en las pacientes con enfermedad valvular que lleguen a un parto o cesárea no complicados, a menos que se sospeche la posibilidad de alguna infección.

En el caso extremo de que se requiera la corrección quirúrgica de algún defecto cardíaco durante el embarazo, se deberá tener en cuenta que el uso de la bomba de circulación extracorpórea se asocia a elevada muerte fetal, por lo que si es posible siempre será preferible retardar el procedimiento hasta que el producto sea viable y pueda realizarse una operación cesárea con anestesia adecuada y cuidados extremos.[42-45]

ANTICOAGULACIÓN DURANTE EL EMBARAZO

La anticoagulación es una terapia farmacológica indispensable en las pacientes con una prótesis mecánica o algunas cardiopatías con elevado riesgo de trombosis, embolias, o ambas, principalmente considerando que la gestación es un proceso trombofílico por sí sólo y la probabilidad de trombosis aguda son muy elevadas. Cuando se trata de prótesis biológicas, las probabilidades de que el embarazo llegue a su fin con éxito son muy elevadas.[45,46]

Durante muchos años tratamos a nuestras pacientes cardiópatas o valvulares embarazadas y con prótesis mecánica substituyendo la anticoagulación oral por heparina subcutánea los primeros 3 meses del embarazo, que son los de morfogénesis en el feto, con el fin de evitar la embriopatía asociada a la anticoagulación oral. Pasado este período, regresábamos a la anticoagulación oral y finalmente unos días antes del parto o cesárea volvíamos a sustituir el anticogulante oral por heparina, que se suspendía unas horas antes del parto o cesárea y se reiniciaba posteriormente. Con dicho proceso, observamos una elevada incidencia de trombosis aguda de la prótesis, con una mortalidad materno-fetal extremadamente elevada (cercana al 30%), por lo que concluimos que era mejor enfrentar la posibilidad de una embriopatía por anticoagulación oral con bajas probabilidades de ocurrir (5%) y sin efectos letales, que una trombosis aguda de la prótesis.[47-49]

Si existe alguna contraindicación formal para el uso de anticoagulantes orales o si la madre se niega rotundamente a tomarlos durante el primer trimestre del embarazo, será necesario cambiar a heparina; sin embargo, preferimos la heparina no fraccionada intravenosa en infusión continua procurando mantener un tiempo parcial de tromboplastina entre 2 y 3 veces el control durante los meses de embriogénesis, para posteriormente volver al anticoagulante oral. En las pacientes en las que se decide continuar el tratamiento anticoagulante oral, deberá mantenerse un INR entre 2.0 y 3.0. Si el trabajo de parto se adelanta a lo programado y comienza durante el tratamiento con anticoagulantes orales, el parto está contraindicado y deberá realizarse una operación cesárea, no sin estar exenta de complicaciones hemorrágicas tanto para la madre como para el producto.[50]

La heparina de bajo peso molecular ofrece ciertas ventajas sobre la heparina no fraccionada, como su mejor biodisponibilidad, la fácil administración, la posibilidad de obviar el monitoreo con exámenes de laboratorio y una baja incidencia de trombocitopenia y osteoporosis, y tampoco atraviesa la barrera placentaria; sin embargo, no ha demostrado su utilidad para prevenir una trombosis aguda en una prótesis mecánica. Ninguno de los anticoagulantes está contraindicado en las madres posparto que están lactando.[51-53]

El tratamiento con derivados cumarínicos durante el embarazo induce una frecuencia elevada de aborto espontáneo cercana al 25%; en el segundo trimestre de la gestación también se asocia a pérdidas fetales con una incidencia de mortinatos del 5.1%.

En la serie publicada por el Dr. Eduardo Salazar y colaboradores en el año 2001, de 176 pacientes tratadas con cumarínicos durante todo el embarazo no hubo casos de trombosis protésica y sólo tres pacientes tuvieron datos de embolia cerebral (1.7%). En las pacientes que recibieron heparina no fraccionada subcutánea (97 individuos), hubo cinco casos de trombosis aguda de la válvula (5.2%), observándose en válvulas de primera generación como la Starr-Edwards y la Björk-Shiley. El **Cuadro 55.5** muestra los datos que caracterizan a la embriopatía causada por agentes cumarínicos,

en donde sobresalen el telecantus y la hipoplasia de la nariz con atrofia de los huesos nasales.[53]

Con todos los datos mencionados, podemos concluir que no existe tratamiento anticoagulante libre de riesgos durante el embarazo, pero es indispensable informarle a la paciente todos los riesgos existentes y valorar de acuerdo al caso el mejor esquema de anticoagulación, considerando que el uso de heparina en el primer trimestre del embarazo evita la embriopatía fetal, pero expone a la paciente a un período de mayor riesgo de trombosis protésica y probablemente a la muerte materna y fetal.

ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO

La estratificación del riesgo tanto materno como fetal, así como el consejo médico acerca del embarazo, debe realizarse de preferencia antes de la concepción, ya que, si no es así, tal vez sea demasiado tarde para prevenir graves complicaciones como la muerte. Es indispensable valorar a fondo la cardiopatía de base de la paciente, el estado y clase funcional, la posibilidad de corregir la cardiopatía, ya sea parcial o totalmente, la expectativa de vida de la paciente, su capacidad futura para cuidar, atender y criar a su hijo, si hay o no hipertensión arterial pulmonar y el grado de ésta, así como factores de riesgo adicionales.

Es necesario establecer el diagnóstico adecuado de la cardiopatía y si ésta es cianógena o acianógena, si ya ha sido o no corregida y si se acompaña o no de disfunción ventricular. De haber lesiones obstructivas, se deberá cuantificar el grado de obstrucción, y en caso de cortocircuitos, cuantificarlos y determinar si es de izquierda a derecha o viceversa y calcular el grado de hipoxemia.

Si la clase funcional de la New York Heart Association (NYHA) es grado I, entonces la sobrevida tanto para la madre como para el producto será muy alta. Los predictores de mayor morbimortalidad son la clase funcional de la NYHA mayor de II, la presencia de cianosis, datos de disfunción miocárdica, obstrucciones en el corazón izquierdo, la presencia de arritmias e historia de complicaciones cardíacas. La clase funcional de la madre y la presencia o no de cianosis son dos factores altamente predictivos para el pronóstico del feto.

Si es posible corregir una cardiopatía antes de la concepción, deberá realizarse. En caso de necesitar corrección quirúrgica cuando la paciente ya está embarazada, debemos considerar que se ha reportado una mortalidad materna superior al 6% dependiendo de la cardiopatía de que se trate, pero mayor del 30% para el producto.

La presencia de prótesis valvulares cambia también el pronóstico, principalmente si éstas son mecánicas, ya que las probabilidades de trombosis y muerte materna con el embarazo son superiores al 30% si no se logra una anticoagulación adecuada. Si las prótesis son biológicas u homoinjertos, el desenlace del embarazo en general transcurrirá sin complicaciones.[10]

Siempre debemos preguntarnos cuál es la expectativa de vida y de calidad de vida de la paciente, ya que si su cardiopatía se asocia a una muerte temprana o a incapacidad grave, el consejo médico debe ser muy claro a este respecto, comentando con la madre la incapacidad que tendrá de atender a su hijo. También se le tendrá que advertir a la paciente de las complicaciones que puede enfrentar su hijo durante el embarazo, la expectativa de llegar o no a término, la tasa probable de sobrevida y la posibilidad de heredar también algún defecto cardíaco.

En la población general, las probabilidades de presentar una cardiopatía congénita son del 0.4 al 0.8%, pero si uno de los padres padece alguna de estas condiciones, las probabilidades se multiplican 10 veces. Si el problema es una obstrucción en el corazón izquierdo, las probabilidades se multiplican aún más. Algunas alteraciones como el síndrome de Marfan (autosómico dominante) confieren un riesgo del 50% de transmisión a los hijos.[1,4,9,38,39]

Cuando existan datos de insuficiencia cardíaca en la paciente embarazada, se deberá recomendar reposo, que puede llegar hasta el internamiento hospitalario si es necesario, principalmente durante el último trimestre del embarazo. Además se tendrán que investigar datos tempranos de problemas inducidos por el embarazo, como hipertensión, anemia, hipertiroidismo o infecciones, y tratarlos en forma rigurosa y pronta.

Durante el embarazo normal se observa con frecuencia la aparición de extrasístoles auriculares o incluso ventriculares y en algunas ocasiones hasta taquiarritmias que transcurren sin problemas, pero si existe una cardiopatía de base e historia de arritmias, debemos recordar que éstas generalmente se exacerban durante la gestación y pueden traer graves consecuencias hemodinámicas. A veces será necesario dar tratamiento farmacológico para el control de las arritmias, sobre todo si producen síntomas severos o son mal toleradas por la paciente. Si se trata de una taquiarritmia sostenida, los fármacos de elección son la digoxina y los β-bloqueadores por su bajo perfil de riesgo, aunque en ocasiones se podrá utilizar adenosina, sotalol o lidocaína, recordando que no son del todo inocuas. En general es bueno tener en mente que la amiodarona no puede emplearse durante el embarazo por sus graves efectos secundarios, principalmente con disfunción tiroidea neonatal.[54]

Si una taquiarritmia pone en peligro la vida de la madre, se podrá realizar una cardioversión eléctrica con amplio rango de seguridad. Incluso si la madre tiene un desfibrilador automático implantado, existen reportes con una evolución favorable tanto para la madre como para el producto.[55]

Si estamos ante un embarazo de alto riesgo, será necesario programar su seguimiento en un centro u hospital de perinatología especializado y habrá que considerar la posibilidad de una corrección intervencionista o quirúrgica de algunos de los defectos congénitos en un centro cardiológico especializado y, como quiera que sea, establecer todo un equipo multidisciplinario con cardiólogos, ginecólogos, perinatólogos, neonatólogos, anestesiólogos y genetistas para poder atender en forma adecuada y precisa los casos de alto riesgo. Deberá planearse si el producto se obtendrá por parto vaginal o si será necesaria una operación cesárea, y programar un monitoreo adecuado de la madre y del producto al término del embarazo y durante el período de labor, parto y posparto.

Las indicaciones claras para realizar una operación cesárea en caso de una cardiopatía congénita son la estenosis aórtica crítica, disección aórtica, síndrome de Marfan con dilatación de la raíz aór-

tica y la imposibilidad de cambiar el anticoagulante oral a heparina por cuestiones de tiempo unos días antes del parto.[1,2,5,7]

Si la paciente presenta una estenosis aórtica severa, hipertensión arterial pulmonar o disfunción ventricular izquierda grave, deberá colocarse una línea arterial y un catéter de flotación en la arteria pulmonar para monitorizar en forma adecuada su estado hemodinámico y establecer una terapéutica correcta y oportuna.

Si la paciente está anticoagulada con heparina, ésta deberá suspenderse por lo menos 12 horas antes de la inducción del parto o cesárea, y si el trabajo de parto comienza sin previo aviso, se podrá revertir el efecto de la heparina con protamina. La heparina se podrá reanudar 6-12 horas después del parto si no hay complicaciones hemorrágicas.

De acuerdo con la Asociación Americana del Corazón (AHA), si no hay datos de infección, no será necesario iniciar profilaxis antibiótica contra endocarditis, ya sea que se trate de parto o cesárea; sin embargo, se podrán utilizar antibióticos en forma rutinaria según el criterio del médico si se considera que existen posibilidades de alguna complicación que implique riesgo de endocarditis.

Se recomienda el empleo de anestesia epidural con una adecuada carga de volumen. La utilización de fentanilo epidural puede ofrecer ciertas ventajas en las pacientes cianóticas con cortocircuitos de derecha a izquierda, ya que no disminuye las resistencias vasculares periféricas.[31]

El período de labor deberá desarrollarse en posición decúbito lateral izquierdo para reducir las fluctuaciones hemodinámicas asociadas a las contracciones en la posición supina. Debe haber un control estricto del dolor y, si es necesario, utilizar el apoyo de fórceps para reducir el esfuerzo materno excesivo.

Nunca debemos olvidar que las condiciones hemodinámicas no se normalizan hasta por lo menos dos semanas después del parto, por lo que es necesaria una estrecha vigilancia del estado hemodinámico de la madre en el posparto inmediato, principalmente si se registran datos de hipertensión arterial pulmonar, en donde la mortalidad posparto es muy elevada.

A pesar de todas las posibles complicaciones materno-fetales a las que las mujeres con cardiopatía congénita y embarazo se enfrentan, hoy en día es gratificante ver que la gran mayoría de ellas puede llegar a tener un embarazo exitoso si se le otorgan las medidas y cuidados adecuados en forma oportuna.

REFERENCIAS

1. Manso B, Gan F, Pijuán A, et al. Embarazo y cardiopatías congénitas. Rev Esp Cardiol 2008; 61(3): 236.
2. Drenthen W, Pieper P, Roos-Hesselink J, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease. JACC 2007; 49(24): 2303.
3. Elkayam U. Pregnancy and cardiovascular disease. En: Braunwald E, ed. Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. Philadelphia: WB Saunders; 1997. p. 1843.
4. Peset A, Gatzoulis M. Cardiopatías congénitas y embarazo. ¿Qué sabemos en el 2008? Rev Esp Cardiol 2008; 61 (3): 225.
5. Lacy MC, Martínez J. Urgencias cardiovasculares en la mujer. En: Martínez C, Martínez J, Pacheco H. Urgencias cardiovasculares. México, D.F.: Intersistemas; 2008. p. 219.
6. Oakley C, Child A, Jung B, et al. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. Eur Heart J 2003; 24: 761.
7. Siu SC. Colman JM. Heart disease and pregnancy. Heart 2001; 85: 710.
8. De Boer K, Ten Cate JW, Sturk A, et al. Enhanced thrombin generation in normal and hypertensive pregnancy. Am J Obstet Gynecol 1989; 160: 95.
9. Peeters L, Nijhuis J. De normale zwangerschap. De moeder. En: Heineman MJ, Bleker OP, Evers JLH, Heintz APM, eds. Obstetrie en Gynaecologie; De voortplanting van de mens. 5th ed. Maarssen, The Netherlands: Elsevier Bunge; 2004. p. 205.
10. Dore A, Somerville J. Pregnancy in patients with pulmonary autograft valve-replacement. Eur Heart J 197; 18:1659.
11. Meijer JM, Pieper PG, Drenthen W, et al. Pregnancy, fertility and recurrence risk in corrected tetralogy of Fallot heart. Eur Heart J 2005; 91:801.
12. Drenthen W, Pieper PG, Ploeg M, et al. Risk of complications during pregnancy after Senning or Mustard (atrial) repair of complete transposition of the great arteries. Eur Heart J 2005; 26:2588.
13. Connolly HM, Warnes CA. Outcomes of pregnancy in patients with complex pulmonic valve atresia. Am J Cardiol 1997; 79: 519.
14. Presbitero P, Somerville J, Stone S, et al. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. Circulation 1994; 89(6):2673.
15. Canobbio M, Mair D, van del Velde M, et al. Pregnancy outcomes after Fontan repair. J Am Coll Cardiol 1996; 28:763.
16. Connolly HM, Grogan M, Warnes CA. Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of the great arteries. JACC 1999; 33(6):1692.
17. Therrien J, Barnes I, Somerville J. Outcome of pregnancy in patients with congenital corrected transposition of the great arteries. Am J Cardiol 1999; 84: 820.
18. Bédard E, Konstantinos D, Gatzoulis M. has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? Eur Heart J 2009; 30: 256.
19. Molelekwa V, Akhter P, McKenna P, et al. Eisenmenger's syndrome in a 27 week pregnancy-management with bosentan and sildenafil. Ir Med J 2005; 98: 87.
20. Weiss B, Sep L, Seifert B, et al. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. J Am Coll Cardiol 1998; 31:1650.
21. Lacy MC, Márquez M. Cardiopatía isquémica en la mujer. PAC Cardio 2. México, D.F.: Ed. Intersistemas; 1999.
22. Esplin S, Clark S. Ischemic heart disease and myocardial infarction during pregnancy. Contemporary OB/Gyn Archive 1999:1.
23. Barbetakis N, Efstathiou A, Efstathiou N, et al. A long-term survivor of Bland-White-Garland syndrome with systemic collateral supply: A case report and review of the literature. BMC Surgery 2005; 5:23.
24. Choong C, Martínez C, Barner H, Ludbrook P. Bland-White-Garland syndrome in pregnancy: Reoperation of ALCAPA with an internal Throracic Radial Artery "Y" graft. Ann Thorac Surg 2006; 81: 1512.
25. Badui E, Enciso R. Acute myocardial infarction during pregnancy and puerperium: a review. Angiology 1996; 47: 739.
26. Salem DN, Isner JM, Hopkins P, et al. Ergonovine provocation in postpartum myocardial infarction. Angiology 1984; 35:110.

27. Roth A, Elkayam U. Acute myocardial infarction associated with pregnancy. Ann Intern Med 1996; 125:751.
28. Nolan TE, Hankins GD. Myocardial infarction in pregnancy. Clin Obstet Gynecol 1989; 32:68.
29. Hankins GD, Wendel GD Jr., Leveno KJ, et al. Myocardial infarction during pregnancy: a review. Obstet Gynecol 1985; 65:139.
30. Ascarelli MH, Grider AR, Hsu HW. Acute myocardial infarction during pregnancy managed with immediate percutaneous transluminal coronary angioplasty. Obstet Gynecol 1996; 88: 655.
31. Hands ME, Johnson MD, Saltzman DH, et al. The cardiac, obstetric, and anesthetic management of pregnancy complicated by acute myocardial infarction. J Clin Anesth 1990; 2: 258.
32. Sánchez-Ramos L, Chami YG, Bass TA, et al. Myocardial infarction during pregnancy: management with transluminal coronary angioplasty and metallic intracoronary stents. Am J Obstet Gynecol 1994; 171: 1392.
33. Goldstein I, Jakobi P, Gutterman E, Milo S. Umbilical artery flow velocity during maternal cardiopulmonary bypass. Ann Thorac Surg 1995; 60: 1116.
34. Iung B, Cormier B, Elias J, et al. Usefulness of percutaneous balloon commissurotomy for mitral stenosis during pregnancy. Am J Cardiol 1994; 73: 398.
35. Lao TT, Adelman AG, Sermer M, Colman JM. Balloon valvuloplasty for congenital aortic stenosis in pregnancy. Br J Obstet Gynaecol 1993; 100: 1141.
36. Banning AP, Pearson JF, Hall RJ. Role of balloon dilatation of the aortic valve in pregnant patients with severe aortic stenosis. Br Heart J 1993; 70: 544.
37. Sheikh F, Rangwala S, DeSimone C, et al. Management of the parturient with severe aortic incompetence. J Cardiothorac Vasc Anesth 1995; 9: 575.
38. Rossiter JP, Repke JT, Morales AJ, et al. A prospective longitudinal evaluation of pregnancy in the Marfan syndrome. Am J Obstet Gynecol 1995; 173: 1599.
39. Elkayam U, Ostrzega E, Shotan A, Mehra A. Cardiovascular problems in pregnant women with the Marfan syndrome. Ann Intern Med 1995; 123: 117.
40. Jayaram A, Carp HM, Davis L, Jacobson SL. Pregnancy complicated by aortic dissection: Caesarean delivery during extradural anaesthesia. Br J Anaesth 1995; 75:358.
41. Wahlers T, Laas J, Alken A, Borst HG. Repair of acute type A aortic dissection after Cesarean section in the thirty-ninth week of pregnancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 314.
42. Sullivan HJ. Valvular heart surgery during pregnancy. Surg Clin North Am 1995; 75: 59.
43. Rossouw GJ, Knott-Craig CJ, Barnard PM, et al. Intracardiac operation in seven pregnant women. Ann Thorac Surg 1993; 55: 1172.
44. Jamieson WR, Miller DC, Akins CW, et al. Pregnancy and bioprostheses: influence on structural valve deterioration. Ann Thorac Surg 1995; 60: S282.
45. Salazar E, Espíndola N, Román L, Casanova JM. Effect of pregnancy on the duration of bovine pericardial bioprostheses. Am Heart J 1999; 137: 714.
46. Sbarouni E, Oakley CM. Outcome of pregnancy in women with valve prostheses. Br Heart J 1994; 71: 196.
47. Iturbe-Alessio I, Fonseca MC, Mutchinik O, et al. Risks of anticoagulant therapy in pregnant women with artificial heart valves. N Engl J Med 1986; 315: 1390.
48. Wong V, Cheng CH, Chan KC. Fetal and neonatal outcome of exposure to anticoagulants during pregnancy. Am J Med Genet 1993; 45: 17.
49. Salazar E, Izaguirre R, Verdejo J, Mutchinick O. Failure of adjusted doses of subcutaneous heparin to prevent thromboembolic phenomena in pregnant patients with mechanical cardiac valve prostheses. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1698.
50. Ginsberg JS, Hirsh J. Use of antithrombotic agents during pregnancy. Chest 1995; 108: S 305.
51. Oakley CM. Pregnancy and prosthetic heart valves. Lancet 1994; 344: 1643.
52. Elkayam UR. Anticoagulation in pregnant women with prosthetic heart valves: a double jeopardy. J Am Coll Cardiol 1996; 27:1704.
53. Salazar E, Izaguirre R. Cardiopatía, anticoagulantes y embarazo. Rev Esp Cardio 2001; 54 (Supl 1): 8.
54. Chow T, Galvin J, McGovern B. Antiarrhythmic drug therapy in pregnancy and lactation. Am J Cardiol 1998; 82: 581.
55. Natale A, Davidson T, Geiger M, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and pregnancy: a safe combination? Circulation 1997; 96: 2802.

Aspectos psicológicos del niño con cardiopatía congénita

Capítulo 56

Psic. Carmen Leticia Attie Aceves

Para Fause

Cuando mi voz calle con la muerte, mi corazón seguirá hablando.
R. Tagore

Hablar de los aspectos emocionales de los niños con cardiopatía congénita es un tema realmente amplio y variado: algunos de estos niños son completamente asintomáticos, otros tienen limitaciones graves; algunos requieren múltiples cirugías, otros nunca las necesitan; algunos exigen de una atención médica constante, otros sólo cierta observación y consultas anuales de control; algunos requieren ingerir muchos medicamentos, otros sólo alguno o ninguno; en algunos su enfermedad es evidente físicamente, en otros nadie supondría que tienen un defecto cardíaco.

Sin embargo, cuan variadas puedan ser las manifestaciones de la enfermedad, existen temores universales y características emocionales en estos niños y sus familias debido a que es precisamente el corazón el sitio de la enfermedad, por su significado simbólico, por la cantidad de valores y atribuciones que los seres humanos le hemos dado al corazón. Es cierto que el temor universal de estos niños y sus familias es que su corazón falle o deje de latir, pero también es cierto que estos temores se presentan tanto en niños con cardiopatías graves como en otros con cardiopatías "simples" (si pudiéramos llamarlas así). No hay una relación consistente entre la gravedad de la cardiopatía y el ajuste emocional del niño.[1]

Es el hecho de que el corazón sea el asiento de la enfermedad, la mayor fuente de agobio emocional y angustia para los niños y sus familias. Asimismo, la reacción emocional del niño a su enfermedad dependerá en mayor medida de su nivel de angustia, de la angustia de sus padres, de su propia historia y su personalidad, que del diagnóstico.

El corazón es el órgano que da ritmo a la vida y sólo se detiene con ella, es el centro del alma, el amor y la fuerza, de él emanan nuestros más nobles sentimientos y en él residen los que hemos recibido de los demás; en el corazón habita nuestro verdadero yo, nuestra esencia. Existe en todos la noción de que la vida cesa cuando el corazón deja de latir, por lo que cuando la función del corazón se encuentra amenazada, la angustia y el temor son mayores.

El significado del corazón es de todos conocido: el corazón es el motor de la vida, el ritmo de la salud, ¿cuántos padres no se han emocionado al escuchar el latido del corazón de su bebé en su primer ultrasonido? Así es como, por medio del corazón, el bebé se ha vuelto real, su latido es la señal de su presencia viva. .

Con los adelantos médicos y tecnológicos, los niños con cardiopatía congénita tienen hoy, más que nunca, una expectativa de vida y salud mucho mayor a la que tenían hace algunas décadas. Pero la "reparación" de su enfermedad no es siempre el fin de la jornada, no sólo por las lógicas preocupaciones que tendrá el adulto con cardiopatía congénita, sino porque lo que en el quirófano puede solucionarse en unas horas, no queda totalmente resuelto en la vida emocional, ni esto ocurre con la misma rapidez.

EL NIÑO CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Nuestro corazón tiene la edad de aquellos que ama.
Marcel Proust

La enfermedad es un episodio habitual en la vida de todos los niños. Los episodios agudos permiten a los niños experimentar la regresión a la dependencia y después recuperar su salud y su vida anterior. Los niños con enfermedades crónicas y congénitas, sin embargo, han nacido ya con un padecimiento y requerirán de mucho tiempo para poder resolverlo, es decir, hay que aprender a vivir con ello. El desarrollo del concepto de sí mismos estará relacionado a su enfermedad y su vida cotidiana también. Su familia tendrá que aprender a vivir con ello y desplegar todas sus capacidades y habilidades para contender con la enfermedad y poder ayudar al niño.

Los niños cardiópatas y sus familias se enfrentan a diversos retos y dificultades en todos los aspectos de su vida, incluyendo el físico, emocional, social y logístico. Cómo se realice este proceso de adaptación dependerá de las características de la enfermedad, de la edad y personalidad del niño y de los rasgos del núcleo familiar.

La adaptación a la enfermedad no puede predecirse de manera lineal y existen variaciones significativas con respecto al nivel de adaptación que cada niño puede lograr. La adaptación debe comprenderse en términos de asumir que cada niño tendrá una respuesta individual y única basada en su particular concepción del mundo y cada niño parte de este modelo mental para predecir su vida y adaptarse a lo que ocurre en ella. Es debido a esta gran variabilidad que la enfermedad crónica tiene diferentes efectos en diferentes personas, y es por ello de vital importancia el conocer a cada niño y su familia, no sólo para cuantificar el impacto de la enfermedad en ellos, sino para facilitar la creación de intervenciones terapéuticas efectivas. Si comprendemos los procesos y acciones a través de los cuales los padres son capaces de elaborar y aceptar la enfermedad de su hijo, ofreciéndole así un ambiente sano, obtendremos invaluable información para el abordaje terapéutico. Conocer la percepción que el niño ha desarrollado de su enfermedad permite cuidar de su alma al mismo tiempo que los médicos cuidan de su cuerpo y buscan una solución a la enfermedad.

La teoría del constructo personal[2]

Esta teoría representa un recurso útil para comprender cómo es que el niño desarrolla una visión de su enfermedad y los procedimien-

tos necesarios para solucionarla. Es un marco teórico que permite describir cómo todos desarrollamos nuestro propio modelo o teoría de lo que nos ocurre basado en nuestra propia historia y experiencias pasadas. Este modelo se utiliza para comprender y dar sentido a todos los eventos subsecuentes de la vida con el objetivo de poder anticipar o predecir el mundo y así adaptarse adecuadamente.

Desde esta perspectiva, no son los eventos por sí mismos los que determinan la manera en la que un niño reaccionará, sino la interpretación individual de estos eventos o la construcción que el niño haga de ellos. Es por esto que niños con diagnósticos similares e historias médicas semejantes tienen reacciones muy diferentes a su enfermedad y hospitalización. Y es también por esto que es tan importante conocer el significado simbólico que la enfermedad tiene para el niño y para su familia.

Las construcciones pueden ser flexibles o rígidas, dependiendo de la personalidad y el nivel de angustia de los niños. Pueden ir cambiando de acuerdo a las circunstancias o pueden volverse construcciones defensivas que no ayudan al niño a anticiparse y reaccionar adecuadamente a diferentes eventos. Los niños con construcciones defensivas eligen siempre la misma respuesta de manera casi compulsiva, lo que sólo obstaculiza el tratamiento y provoca mayor sufrimiento.

El proceso de construcción puede ser tanto consciente como inconsciente. Para entender la construcción específica de cada niño hay que escuchar con atención lo que dice (y lo que no dice), buscando el significado que da a su situación, a su enfermedad, a su papel en la familia, a la cirugía, al cateterismo, al electrocardiograma, etcétera. Cada niño es único y su construcción dependerá de un número de factores como la comprensión que tenga de su enfermedad y las características de ésta, su edad y lo incapacitante que pueda ser.

El diagnóstico de una cardiopatía congénita implica cambios fundamentales en todos los aspectos de la vida, y el niño perderá por lo menos temporalmente su capacidad para comprender y anticipar el mundo. Este estado es la fuente de una intensa ansiedad. El niño es incapaz de responder a la pregunta "¿qué va a ocurrir conmigo?". Y como resultado, un proceso de cambio se instituye de manera automática e inmediata para contender con ello. Éste es el proceso de adaptación que ocurre constantemente, nunca termina y debe ser comprendido en relación con ese niño en particular. Desde esta perspectiva, cada niño desarrollará un concepto particular de lo que es su enfermedad, de sí mismo, de su familia, del personal hospitalario y de su tratamiento.

La construcción de la enfermedad

La comprensión de la causa de la enfermedad evoluciona de una idea vaga, ilógica o mágica, a la identificación de causas externas y concretas de la enfermedad y después hacia la comprensión de teorías abstractas acerca de la fisiología y del funcionamiento del cuerpo y del corazón.

El pensamiento mágico es dominante en los niños preescolares y quedan algunos remanentes en la edad escolar. Por ello es difícil para los niños pequeños distinguir entre la realidad, los sueños y sus creencias. Su comprensión está dominada por el pensamiento mágico en el que los Reyes Magos son reales y amados y los monstruos y fantasmas son temidos y reales.

La creencia de que la enfermedad está relacionada al castigo es también frecuente en niños pequeños, por algo hecho, pensado o imaginado. El niño encuentra en el castigo la respuesta a la razón por la cual está enfermo.

En los adolescentes, las enfermedades que restringen su independencia y privacidad representan un reto mayor. Las construcciones giran alrededor de significados como invasión, imposición, prisión de la que hay que escapar, incomprensión de la que hay que rebelarse.

Gran parte de la experiencia de la enfermedad implica esperar: para las pruebas, para los resultados o para los tratamientos. La incertidumbre relacionada con cada uno de ellos es difícil de sobrellevar porque lo incierto es siempre el mejor alimento de la ansiedad.

El concepto desarrollado de la enfermedad puede ser el de una pérdida, una amenaza, un castigo, una imposición, una ganancia, un reto a vencer, etcétera.

La construcción del sí mismo

Los niños desarrollan a lo largo de la infancia un concepto de sí mismos como parte integral de su identidad. En el caso de las enfermedades crónicas congénitas, la enfermedad es un elemento vital de esa identidad. En el caso de aquellas que son aparentes, la visión que el niño tiene de sí mismo puede cambiar radicalmente al percatarse de que su enfermedad o incapacidad lo hacen diferente a los demás. Los cambios en su cuerpo tienen ingerencia directa en la construcción de la imagen que tienen de sí mismos, lo que sienten al respecto, lo que son o no son capaces de hacer y cómo los demás los ven y reaccionan ante ellos. Frecuentemente los niños son hipersensibles a las reacciones de los demás y tienen una tendencia a interpretar equivocadamente todas las reacciones como resultado de su padecimiento. La enfermedad se vuelve entonces la construcción más importante y determina la manera en la que todo lo demás es percibido.

Las reacciones del entorno pueden tener implicaciones tanto positivas como negativas en la manera en la que los niños construyen el concepto de sí mismos. Hay algunos niños que se sienten especiales por haber experimentado toda una serie de eventos que los demás no conocen o que tienen concesiones por ello; no obstante, para otros niños existen connotaciones negativas por sentirse diferentes y tienen una necesidad constante de probarse a sí mismos que son tan buenos o mejores que los demás niños sanos. El abrigar una atención especial y sentirse comprendidos puede tener implicaciones positivas en los niños; en cambio, el ser sobreprotegidos, separados del entorno social de su edad o señalados por su aspecto, tiene efectos negativos porque se sienten aislados, rechazados e incomprendidos. La manera en la que los niños perciben que son vistos por los demás es un elemento importante en el desarrollo de su concepto de sí mismos: si son vistos con compasión, se sentirán

condenados; sin embargo, si son vistos como niños que están expuestos a situaciones difíciles pero que son capaces de recuperarse, desarrollarán un concepto de sí mismos acorde con esta visión y podrán sentir orgullo de su valentía.

Para algunos niños, el sentirse informados acerca de su enfermedad puede propiciar un cambio positivo en la manera en la que se perciben a sí mismos. Mientras mayor información tenga un niño de lo que le ocurre, tendrá menos lagunas que llenar son sus miedos o temores.

Las construcciones acerca de la familia

El niño pequeño piensa que con un beso o caricia de su madre todo puede solucionarse, con un abrazo la salud puede recuperarse, con la voz de sus padres llega el consuelo. Desgraciadamente, en ocasiones muchos niños se enfrentan a la realidad de que esto no es necesariamente cierto. La manera en la que los miembros de la familia responden e interactúan entre sí y con el niño enfermo tiene un profundo efecto en su confianza, autoestima y relaciones sociales.

Después del diagnóstico, el niño comenzará a ver el cambio de actitud de sus padres y responderá a él. Algunos niños están enojados y se convierten en niños muy difíciles, en parte porque ésta es una manera segura de descargar su angustia en un momento en el que todo lo demás se torna incierto y atemorizante. Algunos niños culpan a sus padres porque permitieron que esto les sucediera, lo cual se produce especialmente ante procedimientos invasivos o dolorosos donde el niño ve a sus padres permanecer inmóviles mientras esto le sucede, y en ocasiones no sólo eso, sino que es sujetado por los padres para llevar a cabo el procedimiento. Si la enfermedad es hereditaria, la situación puede tornarse más difícil, debido a que muchos padres se sienten culpables y responsables de haberla causado.

El niño siente su privacidad arrebatada porque sus padres están todo el tiempo hablando con otras personas acerca de él, no conocen mucho de lo que sus padres sí conocen y además están cansados de repetir su historia una y otra vez a diferentes personas.

Es frecuente que el niño no comunique a sus padres aspectos dolorosos o angustiantes de su enfermedad por miedo a su reacción o por temor a causarles mayores problemas, es decir, que tanto padres como niños reprimen sus sentimientos protegiéndose el uno al otro. En este caso, este concepto de la enfermedad será dañino para la familia.

Las construcciones acerca del personal hospitalario

Los niños se forman su propia impresión de los médicos y profesionales de la salud con los que tienen contacto basada en su experiencia directa con ellos y en la manera en la que ven a sus padres relacionarse con ellos. Si el niño ha tenido repetidos contactos con médicos, las experiencias pasadas son también elementos importantes. De acuerdo a la concepción muy personal de cada niño, pueden existir las siguientes variantes:

- Algunos niños se sienten muy enojados con los médicos y enfermeras y los culpan por no mejorar las cosas.
- Algunos niños tienen dificultades para mostrar su frustración o enojo directamente hacia el personal de salud, especialmente si se sienten dependientes de ellos para volver a encontrar su salud y reprimen estos sentimientos. En estos casos la relación es ambivalente, de enojo y dependencia a la vez.
- Algunos niños se sienten responsables si su tratamiento no funciona e inclusive llegan a sentirse culpables de ello.
- Algunos niños dividen al personal en los bandos de los buenos y los malos y actúan de acuerdo a esta concepción.

Muchos niños tienen relaciones positivas y entrañables con algunos de sus médicos tratantes, y esto se convierte en un vehículo de fortaleza y protección que ayuda en los momentos difíciles. Lo que resulta evidente es que, comúnmente, este miembro del personal ha mostrado interés en ellos, se ha ganado su confianza y les ha demostrado su deseo de ayudar. En resumen, el concepto que el niño desarrolla del personal puede ser de salvador, enemigo, compañero, amigo, capaz, incapaz, héroe, villano cruel, etcétera.

CONSTRUCCIONES ACERCA DEL TRATAMIENTO

El concepto que se tiene del tratamiento depende de la comprensión de la naturaleza de la enfermedad; si es necesario o adecuado llevarlo a cabo dependerá de que se haya entendido a cabalidad el diagnóstico. Depende también de la manera en la que el tratamiento afecta al niño, es decir, qué tan desagradable, invasivo o doloroso sea, y de su impacto en términos de qué tan restrictivo sea. El tratamiento puede ser visto entonces como algo necesario, adecuado o como algo erróneo y agresivo.

Por lo general, los niños nos enseñan una lección de vida y fortaleza ante las circunstancias adversas; sin embargo, la enfermedad y hospitalización pueden dejar secuelas emocionales que hay que identificar para poder manejarlas. Algunas manifestaciones de estas secuelas emocionales son:

Enojo

A cualquiera le enoja tener que sufrir la separación de nuestra vida anterior, separación de seres queridos y verse sometido a diversos procedimientos médicos, muchos de ellos dolorosos o atemorizantes. Los niños descargan su enojo hacia los padres, que pueden sentir responsables de someterlos a ello, o hacia el personal médico u hospitalario que los llevan a cabo. Algunas técnicas sencillas como invitarlo a golpear una almohada o proporcionarle un *punching bag* pueden ser útiles. Dibujar al doctor o a su enfermedad y utilizarlo como tiro al blanco puede ser también una estrategia efectiva. Debemos proporcionar a los niños medios de descarga como son la utilización de dibujos y el traducir en palabras los sentimientos: "tienes derecho a sentirte enojado, pero hacer esto es necesario para aliviarte", o "sé que estás enojado por lo que te ocurre, pero el doctor está aquí para aliviarte".

Trastornos de sueño

Son comunes las pesadillas, el miedo a la oscuridad y la incapacidad para dormir solo. Estas manifestaciones son por lo general transitorias, pero si permanecen por un período largo de tiempo, podemos ayudarlos utilizando una lámpara pequeña, realizar un espanta pesadillas, emplear de nuevo dibujos y plastilina, proporcionando un medio de expresión que hace que los niños se sientan acompañados y comprendidos.

Berrinches

Las pataletas son universales en la infancia y son utilizadas por los niños como la primera opción para expresar la rabia y la frustración cuando se sienten rebasados. Podemos prevenir los berrinches en cierta medida tratando de identificar el disparador y evitando que las situaciones se vuelvan tan intensas que sean imposibles de manejar para el niño, promoviendo la expresión de sentimientos y portándonos solidarios con el niño enfermo.

Aislamiento

Algunos niños pueden volverse silenciosos y reservados. Esto ocurre cuando deciden "sellar" su interior, por así decirlo, lo que los ayuda temporalmente a contender con lo que les ocurre y tomar fuerza. Esta reacción es más común en niños tímidos, pero es muy importante estimular la comunicación y expresión emocional en todos los niños para permitirles una descarga adecuada así como para conocer lo que piensan y sienten.

Regresión

Algunos niños manifiestan conductas pertenecientes a épocas anteriores, como volverse excesivamente dependientes, aniñados, demandantes, o pierden logros obtenidos como el control de esfínteres. Es normal y esperable recurrir a comportamientos que en el pasado nos dieron paz y consuelo ante situaciones agobiantes. Se puede mostrar cierta tolerancia ante estas conductas invitando a la vez al niño a llevar a cabo las actividades que ya sabe hacer, reforzando sus logros e intentos de independencia y promoviendo cariñosamente el gusto por crecer. Los síntomas regresivos generalmente cesan cuando el niño se siente mejor físicamente o cuando termina el tratamiento.

Depresión

La depresión se presenta con mayor frecuencia en los niños cuya enfermedad tiene una afectación física evidente. Los niños deprimidos tienden a mostrarse desanimados y desinteresados en el mundo exterior, puede disminuir su apetito, dejan de sonreír, tienen dificultades de sueño o duermen muchas horas, y nada los divierte o los invita. Algunos también tienden a mostrarse retadores y beligerantes. Los niños que han llegado a este estado emocional requieren, tanto ellos como sus padres, de una intervención psicológica de manera que se pueda solucionar este padecimiento.

LA FAMILIA

Los que de corazón se quieren, sólo con el corazón se hablan.
Francisco de Quevedo y Villegas

Los niños son parte de un núcleo familiar y es imposible evaluarlos y tratarlos separados de éste. Bien decía Winnicott que no hay niño sin su madre; pues esto es equiparable a decir que no hay niño sin su familia.

El proceso de adaptación del niño a su enfermedad va en paralelo al proceso de adaptación de su familia a ella. Una relación familiar armoniosa con capacidad de comunicación y oportunidad de expresar los sentimientos son factores que fortalecen y protegen a los niños; en cambio, los conflictos familiares, particularmente entre los padres, son uno de los predictores más efectivos de problemas emocionales en los niños, ya sean o no enfermos.

Independientemente del número de dificultades emocionales o prácticas que tienen que resolver, algunas de estas familias logran llevar a cabo su vida muy cerca de la normalidad y evaluar de manera realista los efectos que la enfermedad tiene sobre su hijo; otras familias, en cambio, se verán rebasadas por la situación y la enfermedad se convierte en una especie de autoridad que rige todas las actividades de la familia, casi siempre limitándolas. En estos casos, el padecimiento se convierte en el sistema explicativo de toda conducta, en la causa y la razón de todas sus acciones.

El nacimiento de un niño enfermo obliga a los padres a renunciar a muchas de sus ilusiones y a elaborar la pérdida del bebé que esperaban para poder aceptar al bebé que recibieron.[3] Muchos niños cardiópatas tendrán que recorrer un largo camino para encontrar la salud o la mejoría, requerirán diversos procedimientos, tendrán buenas y malas épocas o un deterioro gradual. El futuro del niño y su bienestar se convierte en la principal preocupación de los padres.

El nacimiento de un niño enfermo provoca en los padres una revolución psicológica ante la incongruencia entre las expectativas y la realidad y la materialización del peor de sus temores. Buscarán la causa de lo ocurrido y se sentirán culpables de ello preguntándose qué habrán hecho para causar la enfermedad.[4] En el ánimo de encontrar respuestas, el responsabilizarse de ello es una respuesta común: muchas madres preguntan si el haber hecho cierto ejercicio, comido cierto alimento o haber vivido alguna circunstancia durante el embarazo sería la causa de la cardiopatía. En parejas con conflictos previos, el culparse el uno al otro mermará aún más la relación familiar.

El vínculo de los padres con su bebé será creado y se desarrollará con el elemento agregado de la enfermedad. La sobreprotección se convierte entonces en un recurso que los padres utilizan para compensar su sensación de culpabilidad. Llevará tiempo a los padres elaborar esta circunstancia y verla de manera realista. Proporcionarles información acerca de la etiología de la enfermedad y sus características les ayudará a desarrollar una visión realista de la circunstancia que ahora viven y a desplegar sus capacidades en el futuro.

Muchas son las preocupaciones que estos padres tienen con respecto al futuro de su hijo,[5] particularmente los tratamientos

necesarios para resolver la enfermedad, su pronóstico, la afectación que tendrá en la vida cotidiana del niño, la calidad que tendrá su vida y también las preocupaciones de índole económica, que es una realidad práctica y palpable. Es muy importante promover la comunicación con su médico de tal manera que estas dudas tengan respuesta y en lo posible responderlas cuando se presenten. Las dudas con respecto a los aspectos médicos pueden ser disipadas por su médico tratante y, a la vez, podemos dar sugerencias prácticas para dar solución a los temores, angustias, conductas preocupantes, explicar los aspectos emocionales y ofrecer estrategias o sugerencias prácticas para cada situación.

Los niños recurrirán siempre a sus padres como termómetros emocionales y como fuentes de apoyo y protección. Por tal motivo es muy importante capacitar a los padres para poder ayudar a su niño proporcionando información y explicando los aspectos que no hayan quedado claros. El estilo de contención de los padres así como su capacidad de respuesta y adaptación son factores esenciales que ayudan a predecir la adaptación del niño.

La manera en la que los padres responden e interactúan entre sí y con su hijo son determinantes en la formación de su autoconcepto, la confianza en sí mismos y los otros y el despliegue de sus relaciones sociales. Si un niño se siente valioso para su familia, esta sensación de valor se convertirá en la base sobre la cual el niño responderá a lo que le ocurra. Sentirte amado y valorado como persona es la mejor medicina para el alma. El cariño de sus padres se convertirá en la constante dentro de un mundo en el cual muchos eventos, rutinas y actividades cambiarán con frecuencia.

Muchos niños desarrollan sentimientos de culpabilidad por causar a sus padres angustia, dificultades o exigencias económicas. El egocentrismo natural y esperable del niño opera en estos casos en su contra y la preocupación por el dolor de los padres se convierte en una carga difícilmente tolerable. Cuando identificamos esta dinámica, es muy importante comunicarla a los padres para que puedan desmentir esta creencia y realizar una intervención de manera que los padres se conviertan en la autoridad y guía en la vida del niño y no en los depositarios de la desgracia que le ocurrió.

Dentro de la familia, la relación fraterna es una relación intensa y cercana. Los hermanos son compañía, consuelo, rival, amigo, contendiente, aliado. Todas las familias han vivido peleas y relaciones entrañables entre hermanos. Este aspecto doble de la relación fraterna, de amor y rechazo, provoca múltiples sentimientos en los hermanos del niño enfermo. La relación entre hermanos es una relación intensa, conviven mucho tiempo juntos, viven y despiertan juntos, comparten padres y casa, juegos, a veces juguetes y otros miembros de la familia. Es una relación compleja porque pueden ser protectores, cariñosos y solidarios, y a la vez agresivos, resentidos o hasta crueles.

Ante la realidad del diagnóstico o tratamiento del niño cardiópata, los hermanos del niño enfermo son una parte de la familia que en frecuentes ocasiones se vuelven la parte olvidada del núcleo familiar. Un niño que espera un hermano con la natural ambivalencia de quererlo y temerlo y recibe un hermano enfermo puede sentirse culpable de haber albergado sentimientos de rechazo hacia ese bebé, y, dependiendo de su edad, puede temer que sus sentimiento lo hayan enfermado. Muchas son las circunstancias que viven los hermanos de un niño cardiópata: pueden sentirse ansiosos, responsables, enojados por lo ocurrido, tristes o asustados por lo sufrido por su hermano enfermo, o temerosos de desarrollar la misma enfermedad.

La rivalidad fraterna es un fenómeno natural y universal en las familias. La llegada de un hermano despierta siempre temores de sustitución o desplazamiento, todos los hermanos se han quejado más de una vez que al otro se le da más, algo más bonito, más atención, más cariño, etcétera; sea cierto o no, esta vivencia es real para ellos. Esta sensación de quedarse en desventaja puede verse acrecentada al tener un hermano que requiere mayor atención y tiempo que un hermano sano.

Algunas de las reacciones emocionales más comunes en los hermanos del niño enfermo son:[6]

- Preocupación genuina por lo que su hermano sufre.
- Miedo a la muerte de su hermano. Estos miedos frecuentemente se ven desplazados a otros más manejables como miedo a ciertos animales, a los extraños, a la oscuridad, ansiedad de separación, etcétera.
- Celos de la atención recibida por el enfermo. No sólo requiere más tiempo de los padres, se planean las actividades en torno al niño enfermo y éste recibe regalos, tarjetas, visitas, llamadas...
- Culpa. Tiene su origen en la rivalidad fraterna y está relacionada con el hecho de haber albergado sentimientos agresivos o de rechazo hacia su hermano; la culpa puede ser también el resultado de albergar sentimientos de alivio por no ser él el niño enfermo.

Informar a los hermanos de lo que ocurre, qué es la enfermedad, qué ocurrirá para tratarla, qué medidas se tomarán en el futuro, es muy importante. Asimismo, incluirlo en esta nueva dinámica resulta vital: se debe evitar la sensación de separación y aislamiento y no hay que olvidar que los hermanos están también preocupados y angustiados por lo que le ocurrirá al enfermo. Es recomendable ofrecerles explicaciones adecuadas para la edad y promover visitas al hospital.

EL HOSPITAL

Nada pesa tanto como el corazón, cuando está cansado.
Juan Zorrilla de San Martín.

Muchos niños cardiópatas requieren por lo menos de una hospitalización durante el tratamiento de su padecimiento; algunos necesitarán más de una estancia en el hospital. Toda estancia en el intrahospitalaria es una fuente de angustia tanto para el niño como para su familia, y requiere de una reorganización que puede ser emocionalmente difícil. En el hospital, los niños se enfrentan a un ambiente poco predecible y a los reglamentos institucionales, están rodeados de personas que probablemente no conocen, angustiados por los procedimientos a los que serán sometidos y se encontrarán en un estado de relativa inmovilidad y en un ambiente desconocido.

Los niños que ya han sido hospitalizados previamente recuerdan de manera inevitable eventos desagradables o dolorosos de sus anteriores estancias.

Conocer tanto al niño como a la familia es una función primordial del psicólogo de enlace y le permite proporcionar soluciones y respuestas a dudas y temores. Al entrevistar a los niños y sus familias, es importante recabar información con respecto a la historia del padecimiento identificando cuál es la interpretación que el niño y la familia hacen de su enfermedad, sus síntomas y la información que han obtenido de su médico. La relación comprende también el desarrollo de una alianza de trabajo en la que la familia se sienta apoyada y comprendida y promover la confianza en el personal médico. Es importante enfatizar que la familia es una parte importante del equipo de trabajo con el objeto de crear un ambiente de respeto y confianza mutuos.

La actitud general de las familias de pacientes hospitalizados es de agrado y cooperación frente al psicólogo, porque abre un espacio de expresión de ideas y comprensión de sentimientos. Entrevistarse periódicamente con los padres y con el niño permite crear un ambiente en el que se ventilan dudas, temores, posibles soluciones, y se permite crear una estrategia en la cual la estancia hospitalaria sea lo más llevadera posible, se identifiquen las fortalezas del niño y la familia y que éstas se pongan en juego para recurrir a ellas y poder recuperarse.

Algunas sugerencias prácticas que podemos llevar a cabo con los niños y su familia para que su estancia en el hospital sea más cómoda incluyen las siguientes:

- Al llegar al hospital, identificar a las enfermeras y médicos tratantes, a ellos recurrirán cuando necesiten algo.
- Llevar material de casa para tornar el cuarto del hospital más amigable y familiar, como fotos, artículos personales, juguetes, radio o un aparato para escuchar música, teléfono celular, juegos portátiles de video si es lo que le gusta, juegos de mesa, peluche preferido, cobija preferida, utilizar si es posible su propia pijama.
- Llevar material para actividades como plastilina, colores y hojas de papel para realizar modelos, dibujos, aviones de papel, etcétera. Estas actividades que en la vida cotidiana son comunes, dentro del hospital permiten la expresión de sentimientos y temores y entretienen muchísimo a los niños. Tijeras, pegamento, libros de iluminar y libros de actividades son una buena opción.
- Llevar al hospital el pasatiempo favorito de cada miembro de la familia, libros para leer, manualidades (tejido, bordado), crucigramas, sudoku, el periódico, juguetes de armar y demás; de este modo la estancia y los tiempos de espera pueden ser más agradables.
- Pueden llevar un cuaderno donde se registren las visitas y escriban mensajes de ánimo y solidaridad.
- Realizar un diario con el niño donde escriban y dibujen los acontecimientos diarios y los sentimientos involucrados.
- La familia puede hablar con el personal acerca de los gustos, desagrados y temperamento del niño, para que lo conozcan y también tengan un papel activo en la comodidad de su hijo.
- Si es posible, llevar a cabo un recorrido por el piso donde se encuentra internado, explorando todo lo que hay.
- Promover la comunicación constante con su hijo acerca de lo que siente, piensa, teme, etcétera.
- Una actividad que ha probado ser útil[7] consiste en dibujar en una hoja:
    - ¿Cómo es mi cuerpo por dentro?
    - ¿Cómo es mi corazón?
    - ¿Qué es lo que le pasa a mi corazón? ¿Que enfermedad tengo?
    - Inventa un nombre chistoso para tu diagnóstico.
    - Dibuja cómo te sientes en el hospital.
    - Dibuja lo que van a hacer para curarte.
    - Inventa un nombre chistoso para tu doctor.
    - ¿Hay alguien que te caiga mal? ¡Ponle un apodo!

En el hospital, los padres son un modelo a seguir para el niño: si se muestran confiados, el niño confiará en los médicos que lo tratan, si se muestran angustiados, el niño reaccionará de la misma manera. Dentro del hospital, todos debemos reconocer el esfuerzo que la familia hace por tolerar y manejar sus temores, por desplegar actitudes de ayuda a su niño y por apegarse a las rutinas hospitalarias cuan desagradables puedan ser. Frases simples como "sé que esto es difícil" proporcionan a la familia un terreno que sienten común con el personal hospitalario y les da la sensación de formar parte del equipo que ayudará al niño a encontrar la solución a su padecimiento.

En situaciones difíciles, recurrir al humor puede ser una buena medida para descargar la angustia y poder reírnos de nosotros mismos. El ser ocurrentes, contar o recordar situaciones graciosas, hacer parodias, imitar voces o personas, tomar fotografías divertidas puede ayudarnos a recuperarnos de los malos ratos. Los niños hospitalizados pueden jugar al doctor, imitar un doctor gracioso, poner apodos y de este modo realizar una descarga creativa de la angustia que neutraliza el enojo y el miedo. Los juegos de roles (¡Adivina quien soy!) o adivinar palabras y reírse de los complicados términos médicos son también opciones divertidas. No es azaroso que antaño escucháramos que la risa es la mejor medicina.

Una de las principales funciones del psicólogo en la sala pediátrica es la de la preparación previa para los procedimientos médicos y la hospitalización misma, con el objetivo de que ésta sea lo menos traumática posible. La preparación para la hospitalización y el tratamiento debe incluir:[8]

- Proporcionar información al niño (de acuerdo a su edad y con el vocabulario adecuado).
- Alentar la expresión emocional y promover la adaptación.
- Establecer una relación de confianza con el psicólogo y con el personal hospitalario.

La preparación consiste en ofrecer al niño y la familia información acerca del propósito, forma, secuencia y sensaciones de cada procedimiento. Al proporcionar información se atenúan las fantasías de los niños y disminuye la ansiedad; dando la información necesaria, prevenimos también malas interpretaciones. Recordemos que la fantasía siempre supera a la realidad; la imaginación puede llevar a los niños a desarrollar fantasías terroríficas que serán mucho más atemorizantes que lo que ocurre en la realidad. Es importante explicarle al niño y a sus padres lo que ocurre en su interior; la información resulta indispensable para que el niño y su familia puedan prepararse para el futuro.

El comprender los aspectos psicológicos de la enfermedad y los sentimientos despertados por la hospitalización hará que los niños se sientan más comprendidos y los padres entiendan la conducta de su hijo, dándole así espacio y tiempo para ventilar sus temores y evitando que recurra a defensas rígidas o al aislamiento.

La preparación tiene como objetivo atenuar fantasías, dar salida a las emociones y encaminar el proceso de elaboración, además de llegar a la cirugía con menor ansiedad y tratar de prevenir cicatrices emocionales y alteraciones en el autoconcepto y esquema corporal.

Cuando hablamos con un niño de lo que le ocurrirá, hay que hacerlo de manera honesta: conocer malas noticias puede ser difícil, pero no hay nada peor que el ocultamiento y la evasión. Cuando un niño es hospitalizado, debemos evitar las sorpresas dentro de la sala pediátrica, los niños necesitan sentir que pueden confiar en los adultos que los están cuidando y tienen derecho a saber lo que les ocurrirá.

En la preparación psicológica, las metas clínicas[9] se concentran en la eliminación de defensas patológicas y la elección de otras más adaptativas; el análisis y corrección de ideas distorsionadas; la preparación para los procedimientos; la prevención del trauma postoperatorio y la adaptación al hospital, los procedimientos y la separación de la familia.

Al proporcionarle información al niño es importante considerar lo siguiente:

- Determinar lo que el niño ya sabe. Lo que su médico ya ha hablado con él o lo que ha comprendido a lo largo de su enfermedad.
- La información que ya ha obtenido de su médico y la que le proporcionaremos para su cuidado emocional debe ser discutida primero con los padres; ellos pueden darnos información valiosa y a su vez el poder de decisión acerca de qué, cuánto y cómo decírselo.
- Tener en cuenta aspectos como su edad, nivel de desarrollo y diagnóstico. Debemos hablar con el niño en un lenguaje conocido para él y responder a sus preguntas.
- Proporcionar la información al ritmo que sea más cómodo para el niño, ir por pasos, dejar que el niño nos guíe en este sentido.
- Es importante utilizar un lenguaje llano, comprensible, y si su edad lo permite, explicar la terminología médica. Proporcionar información debe ser un proceso cálido, no solemne y, si es posible, hacerlo de manera creativa.
- Dar información de forma ordenada, estructurada y clara, especificando el orden en el que ocurrirán las cosas. Observar la reacción del niño ante cada parte de esta información.
- Darle tiempo suficiente para comentar juntos lo conversado y despejar dudas. Darle al niño una participación activa para hablar, dibujar, moldear, preguntar.
- Utilizar dibujos, esquemas, maquetas, fotos, videos, plastilina, muñecos para jugar y material hospitalario al dar información.
- Llevar al niño al lugar físico donde ocurrirán los procedimientos, llevarlo también a conocer la sala pediátrica.
- Tener la certeza de que comprendió.
- Actualizar constantemente la información.
- Acuden a nuestros hospitales muchos pacientes de origen indígena; en esos casos, hay que informarse acerca de la idiosincrasia de estas familias y de ser necesario tener un traductor. Igualmente debemos conocer los aspectos generales de las familias de diferentes religiones.
- Cada vez que se tenga una entrevista con el niño y su familia, debe asentarse en el expediente para evitar repeticiones y confusiones y para que el personal tenga mayor información acerca del niño y se ayude a desarrollar un ambiente interdisciplinario de cooperación.

Una buena preparación ayuda al niño a organizar sus pensamientos, sentimientos y acciones acerca de un evento antes de que éste ocurra. Le da al niño la oportunidad de ensayar mentalmente lo que piensa que le ocurrirá y a sentir lo pertinente, es decir, preocuparse, imaginar cosas, pensar en preguntas, hablar de sus dudas, obtener respuestas. La preparación proporciona a los niños y a sus padres una sensación de mayor control de la situación ante la cual frecuentemente se sienten impotentes, movilizando sus capacidades para contender lo que les ocurre sin lastimar su autoestima.

Algunos padres piensan que la preparación puede ser contraproducente porque mientras menos sepan los niños, estarán menos ansiosos, o porque piensan que no es necesario preocuparlos. Debemos recordar a esos padres que no hay miedo más desorganizador que el miedo a lo desconocido, y que si el niño no obtiene información, llenará esas lagunas con fantasías. En la mayoría de las ocasiones, no es necesario entrar en detalles acerca de los procedimientos, pero es beneficioso para los niños conocer de manera general qué les ocurrirá, explicar por qué es necesario el procedimiento, lo que sentirán, dónde ocurrirá, quién estará, etcétera. Los niños no preparados viven de manera traumática los procedimientos y sufren elevados niveles de ansiedad, además de que padecen cada minuto en el hospital porque no pueden desplegar sus capacidades de adaptación. La preparación es también importante para poder comunicarles a los niños lo que se espera de ellos, por ejemplo, quedarse quietos un momento para cierto procedimiento. No hay

que decirle a un niño que necesita ser valiente (de hecho ya lo es) o que no llore, puede hacer el ruido que quiera si es capaz de cooperar en ese momento.

ESTRATEGIAS ÚTILES DE PREPARACIÓN

Utilización de dibujos[10]

A todos los niños les gusta dibujar, es una actividad cotidiana y nos da la oportunidad de echar un vistazo a su interior, comenzar a trabajar y relacionarnos con ellos. El dibujar es catártico, relajante y divertido, y después hablar con los niños de sus dibujos suele ser sumamente revelador. Los dibujos sirven también para comunicar miedos o sentimientos que no han sido capaces de verbalizar. Una buena sugerencia es pedirle al niño que hable primero de su dibujo, nos diga qué ha dibujado y qué quiere expresar. El dibujo es una ventana a la manera en la que los niños se ven y se sienten.

Los dibujos sirven también para explorar la comprensión que el niño tiene de su enfermedad, exámenes, procedimientos o pruebas. Los dibujos nos comunican también experiencias particularmente atemorizantes o que han resultado traumáticas.

Utilización del juego

El juego es una actividad natural y creativa por medio de la cual el niño se expresa y a través de la cual maneja sus sentimientos, experiencias y se adapta a la vida. Es a través del juego que sabemos lo que piensa y siente, lo que comprende, lo que no, lo que le preocupa, lo que le hace sentir culpable, lo que desea, etcétera. La acción y el discurso pueden no necesariamente coincidir, pero el juego es la expresión más pura del interior de un niño.

Dentro del hospital podemos utilizar material médico para ensayar procedimientos y permitirle al niño realizar de manera activa en los muñecos lo que él sufre de manera pasiva. La utilización de títeres es también una estrategia efectiva para plantear situaciones hospitalarias y sus soluciones. Los juegos que nos ayuden a plantear situaciones de separación, dolor, o escenarios típicos del hospital nos permiten explorar los aspectos emocionales que despertaron.

Otras medidas efectivas

En los niños de cierta edad, la técnica de las frases incompletas puede ser muy útil al trabajar con ellos. Frases como por ejemplo:

- Espero que...
- Me preocupo cuando...
- Mi mamá o papá quisieran...
- Los doctores piensan...
- Mi enfermedad es...
- La parte más importante de mí es...
- Yo nunca...
- Yo quiero...

Podemos aprovechar su imaginación a través de una *historia incompleta*:

- Era un día lindo, el sol brillaba, pero Laura no quería levantarse de la cama porque....

Otra opción consiste en la utilización de libros de cuentos con temas de enfermedad y hospital o libros de actividades. También el uso de un diario es una actividad entretenida que además ayuda a descargar emociones pero además a organizarlas y ponerlas en contexto, comprender los sentimientos y ver cuál ha sido su evolución.

Para trabajar con el temor o miedo a los procedimientos se pueden hacer *escalas de dolor*, o de la intensidad de sentimientos como felicidad, enojo, ansiedad, miedo, etcétera, que pueden ser con números (a mayor número, mayor dolor, y un número menor es menor dolor), escalas de colores o, en el caso de los niños más pequeños, imaginar una línea en el cuerpo y mientras más arriba se encuentre la emoción (ya sea gusto o disgusto) ésta será mayor, y más abajo, ya cerca de los pies, será menor.

Otras medidas incluyen crear juegos y actividades con material hospitalario, como un mural de pintura lanzada por jeringas o una guerra de globos de agua realizada con tapabocas, o formar una relación cercana y particular con un juguete que se convertirá en un "juguete protector". Pueden también jugar a vestirse de cirujano o enfermera; jugar, jugar, jugar, es nuestro mejor instrumento de trabajo.

El conocer a los niños y explorar su mundo interno es quizá la tarea más importante del proceso de ayuda. El explorar las emociones de los niños de manera cuidadora y completa ayuda a la creación de una relación personal entre el niño y el psicólogo. Esta relación no sólo ayuda al psicólogo a comprender al niño, es un vehículo para que éste se comprenda a sí mismo, lo que lo ayudará a conocerse, organizar su mundo, responder de manera más realista, en fin, adaptarse en lo posible a la enfermedad y ayudarse a sí mismo.

El manejo del dolor

¿Me va a doler? Es la pregunta obligada y universal de todo niño hospitalizado ante un procedimiento. El niño teme al dolor más que a todo lo demás, y en mayor o menor medida, muchos procedimientos médicos son dolorosos. Cuando un niño comprende lo que le va a ocurrir, cómo, cuándo y qué sentirá, estará más capacitado para manejar la situación. El dolor no es una experiencia unitaria. Afecta la percepción total de la vida y puede tener diferentes significados para cada niño.

La experiencia del dolor es por definición única e individual.[11] Tiene relación con varios factores tanto fisiológicos como psicológicos, incluyendo el umbral al dolor, edad, experiencias previas, estado emocional, personalidad y recursos para manejarlo. El dolor tiene un componente emocional muy importante: hay niños que gritan "me duele" aun antes de que los toque la aguja porque la angustia anticipatoria es más poderosa que la sensación física. Decirle a un niño que el procedimiento no duele y después

sentir el dolor, lo hará sentir traicionado, abusado, incomprendido y solo; por ello, es muy importante informarle lo que sentirá.

Para poder prevenir que alguna experiencia dolorosa sea desorganizadora o traumática para el niño, es importante explicarle a qué enfrenta y, si es posible, que conozca previamente a la persona que llevará a cabo el procedimiento y el lugar en el que ocurrirá, que pueda ver los instrumentos que se utilizarán y que sepa cuánto tiempo durará.

El dolor puede manejarse utilizando técnicas de relajación, de distracción o imaginería.[12] Sea cual fuere el método que se elija y sea útil, es importante enseñárselo al niño con anticipación y que lo ensaye de manera que, cuando lo necesite, ya lo domine.

Un ejemplo de ejercicio de relajación es el siguiente: en una posición cómoda, sentado o recostado, enseñamos al niño esta técnica. Estos ejercicios ayudan al niño a identificar cuándo está tenso y cuándo está relajado, y le permite llegar a cierto estado de relajación. Le solicitamos: "Siente tus manos, apriétalas, siente cómo están tensas, cuenta hasta tres y suéltalas. No las aprietes más, ahora están relajadas, ¿cómo se siente?". Podemos seguir con otras partes del cuerpo y con diferentes grupos de músculos.

La respiración es un aspecto vital de la relajación. Podemos pedirle que respire profundo, contar "1, 2, 3", dejar salir el aire también contando, sentirlo en el abdomen, percibir cómo el aire entra y sale.

El utilizar escenarios imaginarios también puede ayudar a un niño a enfrentar situaciones agobiantes. Le pedimos que enfoque su vista a un objeto dentro de su cuarto, que respire profundamente, tome nuestra mano, e imagine una escena tranquila o algún objeto o situación que le guste mucho.

La *técnica de la distracción* puede ser útil en niños pequeños. No significa que el niño no sepa lo que va a ocurrir y llamemos su atención hacia otra parte para que no lo vea; por el contrario, después de la preparación, podemos utilizar objetos de brillante colorido, videos, música, películas, libros con ilustraciones, cantar canciones o soplar burbujas si el procedimiento lo permite. Abrazar un muñeco favorito representa también consuelo. En los niños en edad escolar o adolescentes les ayuda escuchar su música favorita o ver la televisión.

EL PSICÓLOGO DE ENLACE

El corazón humano es un instrumento de muchas cuerdas; el perfecto conocedor de los hombres las sabe hacer vibrar todas, como un buen músico.
Charles Dickens

Muchos miembros del hospital pueden ayudar a los niños en el cuidado emocional durante su enfermedad u hospitalización, pero los profesionales de la salud mental tienen a su favor un mayor conocimiento del aparato mental y el entrenamiento necesario para poner en juego este conocimiento, diseñar técnicas e intervenciones terapéuticas, traducir síntomas en explicaciones e identificar los conflictos para encontrarles solución.

El proceso de ayudar a los niños se refiere básicamente a comunicarse de manera efectiva con ellos. Implica saber escuchar y llegar juntos a la comprensión de un problema, en este caso su enfermedad. Implica a su vez ayudar a los niños a desarrollar ellos mismos estrategias para superar las dificultades, y echar a andar sus capacidades para contender y manejar de la mejor manera lo que les sucede.

Ayudar al niño enfermo u hospitalizado implica enseñarle a compartir lo que ocurre en su interior, sus miedos, ideas, pensamientos, sentimientos, y hacerlos sentir comprendidos. El objetivo principal de este proceso es capacitar al niño a desarrollar sus propias estrategias de solución y, en consecuencia, ayudarse a sí mismo y sentirse en mayor control de lo que ocurre.

Ayudar a un niño significa darle la oportunidad de expresar lo que vive y siente, explorarlo de manera amplia y diseñar objetivos a alcanzar. Implica indagar sus percepciones y construcciones acerca de su enfermedad y su mundo, y ayudar a clarificarlas y, si es necesario, cambiarlas cuando no son útiles o son falsas.

En el proceso de preparar a un niño para la hospitalización o cirugía, tratarlo durante su estancia hospitalaria o después de su tratamiento, se desarrolla una relación personal entre el psicólogo y el niño en la que cada uno incorpora lo siguiente:

El Psicólogo	El Niño
• Un modelo coherente de ayuda, su deseo de hacerlo y su capacidad para establecer objetivos. • Cualidades y actitudes personales que lo capacitan para ayudar. • Una formación profesional sólida que le permite llevar al contexto teórico lo que ve en la clínica. • Habilidad para comunicarse con los niños tomando en cuenta su edad y nivel de desarrollo. • Un marco de referencia a través del cual se identifican las necesidades individuales del niño. • Comprensión del desarrollo cognitivo y emocional del niño, así como de su enfermedad y tratamiento. • Un sentido de responsabilidad por la salud y bienestar del niño.	• Su experiencia única e individual de la vida y el conjunto de construcciones creadas acerca de su enfermedad y el impacto que ésta ha tenido en su vida. • Expectativas o ideas preconcebidas acerca de la persona del psicólogo. • Su propio repertorio de técnicas para contender con la enfermedad y comunicarse. • Su inteligencia y capacidad de comprensión, sus capacidades y habilidades. • Un deseo de ser comprendido, ayudado y acompañado.

Ambos podrán en juego en esta relación sus habilidades y capacidades, así como sus preocupaciones e inteligencia, de manera que la hospitalización sea para el niño lo menos traumática posible.

CONCLUSIONES

Hay que escuchar con la cabeza, pero hay que dejar hablar al corazón.
Marguerite Yourcenar

Al trabajar con los niños con cardiopatía congénita y sus familias, debemos apegarnos al principio de que deben ser respetados en todos sentidos y que su perspectiva debe ser tomada en cuenta ante cualquier procedimiento y decisión. Los niños enfermos y sus familias merecen ser tratados con dignidad y consideración. Aun cuando en múltiples ocasiones no podemos evitarles el dolor tanto físico como emocional, no cometamos el error de subestimar su fortaleza. Lo que nos toca hacer es proporcionar a los niños un espacio para hablar, dibujar y jugar, y nosotros por nuestra parte escuchar atenta, muy atentamente lo que nos dicen y actuar en consecuencia.

El objetivo de trabajar con la familia es disminuir la centralidad y protagonismo del niño enfermo: todos los miembros de la familia son igualmente importantes y todos tendrán diferentes necesidades. El disminuir su centralidad ayuda al niño enfermo a sentirse parte de su familia, no la causa o el determinante de la angustia, y les permite a todos desplegar sus propias capacidades en el proceso de volver a encontrar la salud. Hemos dicho ya en otras ocasiones[13] que hay que cuidar siempre las necesidades del niño para no lastimar las emociones en el proceso de sanar el cuerpo, y que las cicatrices emocionales siempre llevan mucho más tiempo de elaboración que las físicas.

El psicólogo de enlace es siempre un puente entre el niño y su familia; el niño y su familia y el hospital; y entre el niño y su familia y el médico. De este modo, tiene una función integradora, de elaboración y comunicación, y busca favorecer el reconocimiento de los aspectos emocionales, las reacciones psicológicas a la enfermedad y el establecimiento de estrategias de solución buscando siempre el bienestar emocional de los niños enfermos.

REFERENCIAS

1. Offord DR, Cross A, Andrews S, Aponte J. Perceived and actual severity of congenital heart disease and effect on family life. Psychosomatics 1972; 13: 390.
2. Edwards M, Davis H. Counselling children with chronic medical conditions. Leicester: BPS Books; 1997. p. 23.
3. Lax RF. Some aspects of the interaction between mother and the impaired child: Mother's narcissistic trauma. Int J Psycho 1972; 53: 339.
4. Solnit AJ, Stark MH. Mourning and the birth of a defective child. Psychoanal Study of the Child 1961; 16: 523.
5. Van Horn M, De Maso D, González-Hendrich J, Dahlmeier J. Illness related concerns of mothers of children with congenital heart disease. J Am Child and Adolescent Psychiatry 2001; 40: 847.
6. Keene N, Prentice R. Your child in the hospital. California: O'Reilly Press; 1999. p. 86.
7. Attie Aceves CL, Moreno López M. Puericultura y desarrollo psicológico infantil. México: Editorial Trillas; 2006. p. 189.
8. Eiser C. Chronic childhood disease. An introduction to psychological theory and research. Cambridge: Cambridge University Press; 1990. p. 17.
9. Attie Aceves CL. Aspectos psicológicos del niño con cardiopatía congénita. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 507.
10. Edwards M, Davis H. Counselling children with chronic medical conditions. Leicester: BPS Books; 1997. p. 105.
11. Eiser C. Chronic childhood disease. An introduction to psychological theory and research. Cambridge: Cambridge University Press; 1990. p. 28.
12. Edwards M, Davis H. Counselling children with chronic medical conditions. Leicester: BPS Books; 1997. p. 152.
13. Attie Aceves CL. Aspectos psicológicos del niño con cardiopatía congénita. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993. p. 508.

Cateterismo intervencionista en cardiopatías congénitas

Capítulo 57

Dr. Carlos Zabal Cerdeira, Dr. José Antonio García Montes y Dr. Juan Pablo Sandoval Jones

El cateterismo cardíaco terapéutico nace en los años cincuenta del siglo pasado cuando Rubio-Álvarez y colaboradores reportan la primera valvulotomía pulmonar realizada con éxito por medio de un catéter modificado.[1] El procedimiento fue olvidado y no es hasta los inicios de los ochenta que, con sustento en los trabajos de Grüntzig y cols. con balones inflables, adquirió amplia aceptación con los trabajos de Kan y cols. sobre dilatación de estenosis valvular pulmonar para aplicarse en cardiología pediátrica. También en 1966 es realizada la atrioseptostomía por el Dr. William Rashkind en el Hospital de Niños de Toronto, uno de los procedimientos paliativos que se mantienen hasta nuestros días, de gran utilidad en pacientes con transposición de grandes arterias con comunicación interatrial restrictiva. Es a fines de la década del 90 que se introducen, de manera formal y generalizada, los dispositivos para el cierre de defectos intracardíacos.[2] Es a partir de este momento que la cardiología intervencionista se desarrolla a pasos agigantados, con grandes avances tecnológicos tanto en el aspecto de imagen radiológica como en la fabricación de catéteres, dispositivos y en la indicación de sus aplicaciones. En este capítulo se analizarán los procedimientos terapéuticos con mayor aceptación en cardiología pediátrica y se hará mención de algunos en proceso de investigación.

VALVULOPLASTIA PULMONAR

Desde 1982, numerosos informes en la literatura han acreditado a la valvulotomía pulmonar con balón como un procedimiento eficaz y seguro para el tratamiento de la estenosis valvular pulmonar congénita.[1-13] Previo al procedimiento se realiza un cateterismo diagnóstico empleando como vía de acceso los vasos femorales, con la preparación habitual de los pacientes. En los neonatos con estenosis pulmonar crítica, en caso necesario, se puede administrar prostaglandina E_1 para mantener la permeabilidad del conducto arterioso y asegurar la estabilidad del paciente durante el procedimiento.[6] Se mide el gradiente de presión a través de la válvula pulmonar, teniendo en cuenta que con frecuencia existe un gradiente a nivel infundibular.

A continuación se realiza un ventriculograma derecho para ver la morfología valvular, medir el tamaño de su anillo y evaluar el grado de estenosis infundibular. En esta etapa se decide el tamaño del balón a utilizar. La relación entre el diámetro del balón y el del anillo pulmonar debe ser de 1.2 a 1.5. El usar diámetros de balón cada vez mayores, pero dentro del rango señalado, ha producido mayor reducción en el gradiente transvalvular a corto y largo plazo. Sin embargo, se debe tener en cuenta que las relaciones superiores a 1.5 pueden ocasionar daño en la vía de salida del ventrículo derecho. En cuanto al largo del balón, en la mayoría de los casos se emplean los de 30 mm y para los recién nacidos y lactantes los de 10, 15 o 20 mm, ya que con los de 40 mm existe la posibilidad de dañar el aparato valvular tricuspídeo.[7-15]

El catéter balón se introduce por vía percutánea, ya sea directamente o por medio de un introductor vascular, y con la ayuda de una guía de intercambio que previamente se ha instalado en la rama pulmonar izquierda o en la aorta descendente en el caso de recién nacidos con conducto arterioso permeable. El balón se hace avanzar hasta que su punto medio, generalmente señalado por una marca radiopaca o la mitad entre las dos marcas radiopacas, se sitúe a nivel de la válvula, lo que se confirma con una insuflación a baja presión (1 atm). El balón es inflado con una solución diluida de medio de contraste, con una presión de 3 a 5 atmósferas, por aproximadamente 5 a 10 segundos. Al comienzo del inflado, el balón toma la forma de un reloj de arena por la escotadura que le produce la válvula estenótica, la que desaparece al dilatarse la válvula, por lo que no tiene ventajas el emplear presiones superiores a las que producen la desaparición de la escotadura. Se suele repetir el inflado del balón una o dos veces, con lapso de cinco minutos entre sí, hasta su completa dilatación. Una variante consiste en el uso de dos balones que se inflan simultáneamente; el segundo se introduce con la misma técnica por vía femoral contralateral.[16] Esta técnica se emplea especialmente cuando se debe usar un balón de diámetro superior a 18 mm o en pacientes pequeños en donde el acceso vascular con catéteres gruesos puede ser problemático y causar lesión (**Figura 57.1**).[11]

Indicaciones

La valvulotomía con balón es considerada la terapéutica de elección en el tratamiento de los niños y adultos con estenosis valvular pulmonar aislada. Esta afirmación se basa en la efectividad y seguridad del procedimiento, habiendo obtenido los mejores resultados en los pacientes con estenosis valvular pulmonar aislada de grado moderado a severo, con un gradiente sistólico mayor de 50 mm Hg.[7] Este tipo de patologías, incluidas las estenosis posquirúrgicas, constituyen la indicación principal de la valvulotomía percutánea con balón, ya que se logra una excelente reducción del gradiente transvalvular, sin mortalidad y con un mínimo de morbilidad. En cuanto a las estenosis ligeras, la historia natural ha demostrado que se mantienen sin variación a largo plazo, por lo que no se considera necesaria su dilatación.[17-18] En el caso de los recién nacidos, aunque los resultados son menos favorables que en los niños mayores, es también el tratamiento de elección, especialmente en la estenosis pulmonar crítica con *septum* interventricular intacto, ya que en este grupo de pacientes la mortalidad del tratamiento quirúrgico puede ser elevada. Los resultados menos favorables en este grupo de pacientes se deben en gran parte a la hipoplasia del ventrículo derecho, obstrucción infundibular severa, hipoplasia del anillo pulmonar y displasia de las valvas que con frecuencia acompañan a la estenosis valvular pulmonar crítica del recién nacido (**Figura 57.2**).

La presencia de estenosis infundibular pulmonar es un hallazgo común en mayor o menor grado en los pacientes con estenosis valvular

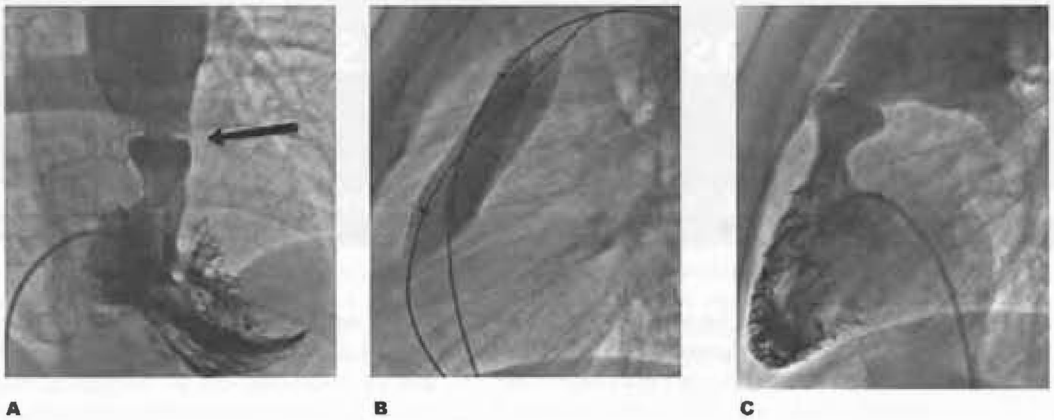


Figura 57.1. Valvuloplastia pulmonar con técnica de dos balones. En A se observa el ventriculograma derecho inicial con la apertura en domo de la válvula pulmonar y el jet de contraste estrecho (flecha); en B, el insuflado de los balones; en C, el ventriculograma final, en donde observamos la reacción infundibular.

pulmonar. En general la regla es que hay una relación directa entre el grado de estenosis valvular, la edad del paciente y el gradiente infundibular. La estenosis infundibular se puede hacer presente o incrementarse después de la valvulotomía, por lo que se recomienda el uso de un β-bloqueador que se continúa por vía oral por un lapso de tres meses, con lo que en la mayoría de los casos se observa su regresión, aunque en forma muy excepcional se ha requerido de la resección quirúrgica del músculo infundibular obstructivo.[11,19]

Otra patología en donde aún existe controversia es la displasia valvular pulmonar, como en los casos con síndrome de Noonan y de rubéola congénita. Se aconseja en estos pacientes emplear una relación balón/anillo valvular de 1.4 a 1.6 e incluso la técnica de dos balones. Algunos autores opinan que si el anillo valvular es inferior al 45% del tamaño calculado para la superficie corporal del paciente, la dilatación no producirá el suficiente alivio a la sobrecarga del ventrículo derecho, y será preferible el tratamiento quirúrgico.[9,10]

Resultados

La reducción en el gradiente transvalvular es inmediata y significativa en la mayoría de los casos, observándose una reducción promedio del 60 al 70% en el gradiente transvalvular. La regla es que cuanto mayor es el gradiente basal, mayor es su reducción. El ventriculograma derecho muestra un chorro más ancho al pasar el contraste por la válvula pulmonar, al mismo tiempo que ésta muestra menos claramente la forma de domo y un movimiento más libre de sus valvas. Se ha informado de la recurrencia de la estenosis en un pequeño porcentaje de pacientes atribuido a una dilatación inicial subóptima, con un gradiente transvalvular residual mayor de 30 mm Hg. En estos casos, una segunda valvulotomía, usando un balón de mayor diámetro, ha resultado muy eficaz. En nuestra experiencia inicial,[11] en un grupo de 42 enfermos con una media de edad de 7.5 ± 5.9 años, se obtuvo una reducción significativa del gradiente total inmediato de 82.9 ± 40.6 mm Hg a 31.2 ± 27.1 mm Hg, que se mantuvo estable durante su seguimiento.

La insuficiencia valvular pulmonar secundaria a la valvulotomía es frecuente, ya que se estima que está presente en el 79% de los casos estudiados con ecocardiografía, pero es de poca significancia desde el punto de vista clínico. Los estudios de seguimiento a mediano y largo plazo, así como nuestra propia experiencia, son consistentes con una disminución permanente del gradiente, e incluso los pacientes con reacción infundibular grave después de la valvulotomía, como ya se comentó, tienen una reducción progresiva del gradiente hasta que desaparece después de 3 a 6 meses. Otras complicaciones son en general pocas y menores (5%). Durante las dilataciones, especialmente la primera, se observa bradicardia transitoria, extrasístoles ventriculares y descenso en la presión sistémica, hallazgos que son menos frecuentes cuando se emplean dos balones. El procedimiento no está exento de mortalidad, la cual se presenta casi exclusivamente en pacientes recién nacidos con estenosis pulmonar grave, en quienes la dilatación se realiza con carácter urgente. Se ha informado de la prolongación transitoria del intervalo QT y extrasístoles ventriculares posvalvulotomía, por lo que resulta recomendable el monitoreo electrocardiográfico después del procedimiento.[7,13,21]

VALVULOPLASTIA AÓRTICA

Fue iniciada en 1983 en niños con estenosis aórtica congénita y se considera en la actualidad como un procedimiento con resultados a corto plazo favorables, pero no deja de ser un procedimiento paliativo, ya que a mediano y largo plazo la estenosis suele recurrir y, aunque se puede realizar nuevamente el procedimiento, al final se requerirá de la sustitución valvular.

La técnica es similar a la de la valvulotomía pulmonar. Se realiza una aortografía y una ventriculografía izquierda para evaluar la función ventricular, la insuficiencia aórtica, la anatomía de la válvula y el tamaño del anillo aórtico. Se pasa una guía de intercambio al ventrículo izquierdo por vía retrógrada, y sobre esta guía se hace avanzar el catéter balón que debe tener un diámetro de 0.9 a 1.1 en relación con el del anillo aórtico y cuya longitud varía entre los 3 y 6 cm, dependiendo del tamaño del paciente. Cuanto más corto es el balón, es más difícil mantenerlo centrado en relación con la válvula al momento de inflarlo; es por ello que recientemente se ha adicionado al procedimiento la estimulación ventricular rápida,

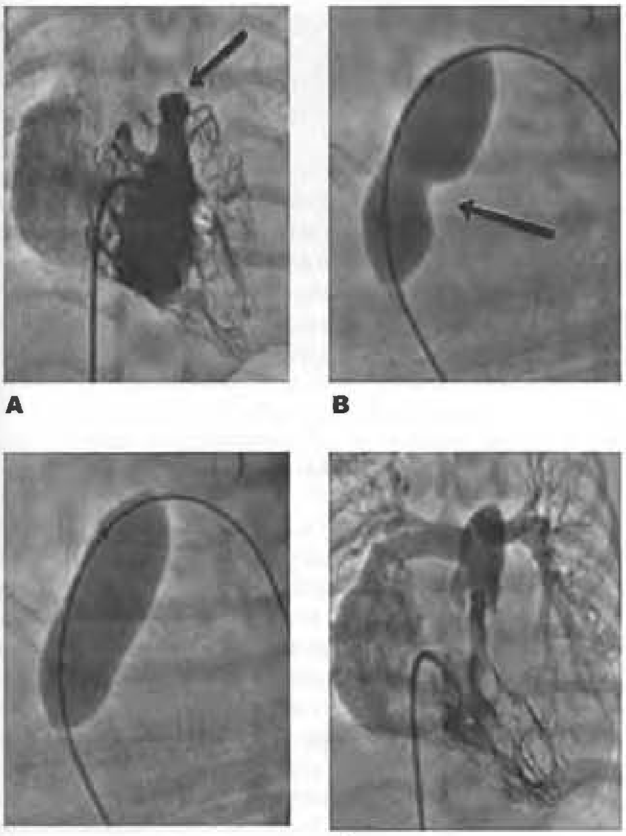

A B C D

Figura 57.2. Valvuloplastia pulmonar con balón en un recién nacido con estenosis pulmonar crítica. A. Ventriculografía derecha donde se observa mínimo paso a través de la válvula pulmonar (flecha). Hay una gran hipertofia y por insuficiencia tricuspídea se logra caracterizar el atrio derecho. B. Valvuloplastia con balón, observando escotadura a nivel del anillo valvular (flecha). C. Desaparición completa de la escotadura. D. Angiografía de control que permite visualizar el tronco y las ramas de la arteria pulmonar.

que consiste en colocar un cable de marcapasos transitorio en el ventrículo derecho y, en el momento en que se va a realizar la insuflación del balón, se inicia la estimulación ventricular con una frecuencia de entre 180 y 220 lpm, o lo necesario para disminuir al 50% la presión arterial sistémica.[22,23]

En niños pequeños se emplea necesariamente un balón único, pero en los mayores en los que el anillo valvular tiene un diámetro superior a los 20 mm, es posible el uso de dos balones simultáneos, el segundo introducido por la arteria femoral contralateral. Cuando se emplean dos balones, la suma de sus diámetros será aproximadamente 1.2 a 1.3 veces el del anillo valvular. En los recién nacidos se puede utilizar la vía femoral con seguridad por el nuevo diseño de balones de perfil más pequeño, que pueden introducirse a través de introductores 3 y 4F; sin embargo, en el recién nacido con estenosis aórtica crítica, en quien el procedimiento muchas veces se realiza como una urgencia, la vía de abordaje más rápida y directa es por exposición quirúrgica de la arteria carótida, que puede hacerse en forma rápida y muy segura con la ayuda del equipo quirúrgico. Una vez centrado el balón, se procede a su inflado con una solución diluida de material de contraste y a 4 o 5 atmósferas. Al inflar el balón se observa una escotadura o imagen en reloj de arena, la que desaparece al producirse la dilatación valvular. Como promedio se hacen de dos a cuatro dilataciones, con duración de alrededor de 10 segundos y separadas entre sí por lapsos de 5 minutos (Figura 57. 3). Finalizada la dilatación y una vez que el paciente se ha estabilizado hemodinámicamente, se repiten las medidas de una manera similar al inicio.[24,26]

Indicaciones

En general, los criterios para la indicación del procedimiento son similares a los empleados para la comisurotomía aórtica quirúrgica. Se indica en estenosis valvulares congénitas, con fusión de las comisuras, estenosis reumática o reestenosis posvalvulotomía quirúrgica. El gradiente debe ser superior a 50 mm Hg, o independientemente del gradiente en presencia de insuficiencia cardíaca congestiva o bajo gasto cardíaco. Se admite la presencia de insuficiencia valvular de grado ligero, ya que ésta, en general, no se modifica o aumenta poco después de la valvulotomía. Una situación especial es la de los recién nacidos con estenosis aórtica crítica que requieren de una valvulotomía de urgencia. En este grupo de pacientes la morbimortalidad quirúrgica es muy elevada

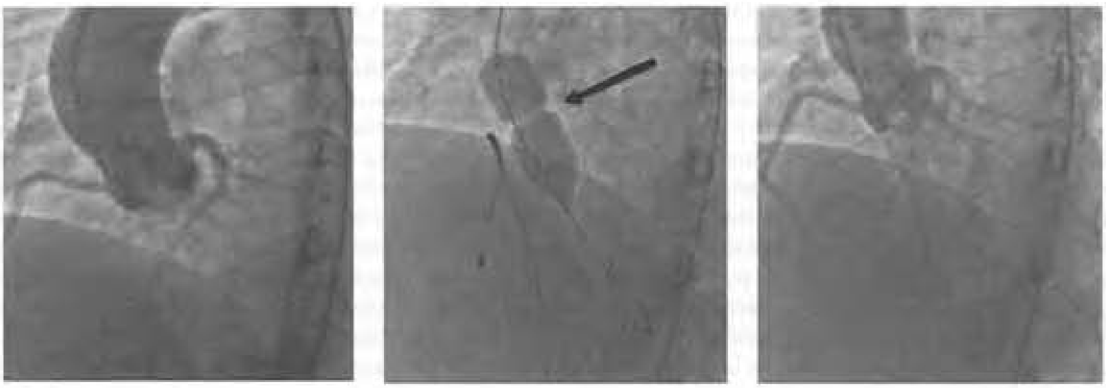

A B C

Figura 58.3. Valvulotomía aórtica con balón en un paciente con estenosis aórtica. Al inicio (A), disparo en raíz aórtica observando engrosamiento de la válvula. (B) Valvuloplastia con balón que muestra la cintura a nivel del anillo aórtico. (C) La angiografía aórtica final muestra ligera insuficiencia aórtica.

y la valvulotomía con balón se puede llevar a cabo con menor riesgo de mortalidad, aunque posteriormente muchos requieran tratamiento quirúrgico, el cual se podrá realizar en mejores condiciones hemodinámicas y con menor riesgo.

La indicación de la valvulotomía aórtica ha estado sujeta a discusión en base a que la reducción en el gradiente no es tan notable como en el caso de la válvula pulmonar, en que la frecuencia de insuficiencia valvular severa es un poco mayor y en que no está bien establecida cuál es la evolución a largo plazo.[7,13]

Resultados

La valvulotomía aórtica con balón reduce entre un 40 y 75% el gradiente sistólico, lo que se acompaña de una reducción en la presión sistólica y diastólica del ventrículo izquierdo, manifiestándose por una muy notable mejoría clínica, especialmente en los recién nacidos. Los estudios de seguimiento[27,28] muestran que en general se mantienen los beneficios a corto y mediano plazo, aunque el 20 a 40% de los pacientes presentan gradientes iguales o mayores a 50 mm Hg. La insuficiencia aórtica se hace presente o aumenta en un grado en casi el 30% de los enfermos, y en aproximadamente el 5% el grado de insuficiencia puede aumentar y ser severo.

Nuestra experiencia con 114 pacientes de 8.2 ± 6.2 años, once de ellos con estenosis crítica del recién nacido, muestra una reducción del gradiente de 78.4 ± 28.9 mm Hg a 19.2 ± 12.9 mm Hg (75%), disminución de las presiones sistólica y telediastólica del ventrículo izquierdo de alrededor del 30% y aparición o aumento de la insuficiencia aórtica en el 54% de los pacientes. La mortalidad se presentó exclusivamente en el grupo de pacientes menores de 1 año con estenosis crítica y falla ventricular izquierda, con un porcentaje del 30%. El seguimiento en el grupo de pacientes mayores de 1 año no muestra cambios del gradiente residual y de progresión de la insuficiencia aórtica en un período de entre 4 y 5 años.[7,12,13,21]

DILATACIÓN CON BALÓN DE MEMBRANA SUBVALVULAR AÓRTICA

La apertura de la estenosis membranosa subvalvular aórtica se ha informado como exitosa desde 1986;[29] sin embargo, creemos que el tratamiento de elección para esta cardiopatía es el quirúrgico, ya que es el único que asegura la resección completa de la membrana subvalvular y del anillo fibromuscular. En casos muy seleccionados hemos realizado dilatación de la membrana, y estos casos corresponden a pacientes con estenosis muy graves y falla ventricular izquierda, en quienes una cirugía con circulación extracorpórea tiene riesgo elevado. En este caso, la reducción del gradiente que se obtiene con la dilatación permite que mejore la función ventricular y el paciente puede ser sometido a cirugía con menor riesgo en un tiempo posterior. Otro grupo de pacientes que puede beneficiarse con el procedimiento es aquel en el que la estenosis es importante y ya existe daño valvular aórtico con insuficiencia moderada. En estos pacientes, la cirugía consistirá no sólo en la resección de la membrana, sino también en el cambio valvular aórtico por una prótesis. La dilatación reduce el gradiente y, aunque no evita el daño valvular, permite que el paciente crezca para poder recibir posteriormente una prótesis de tamaño adecuado para la vida adulta. La técnica es igual a la de la valvulotomía aórtica y se emplean los mismos tipos de balones.[28-30]

Resultados

El gradiente se reduce significativamente, con gradientes residuales de entre 5 y 40 mm Hg cuando la membrana es delgada e inmediatamente subvalvular. En el caso de un rodete fibromuscular grueso y alejado de la válvula, el gradiente inicial suele ser más alto y, aunque es posible reducirlo en un 45%, persiste un gradiente significativo, por lo que este tipo de pacientes se benefician más con el tratamiento quirúrgico.

VALVULOTOMÍA MITRAL

Iniciada para pacientes adultos en 1982 con un balón único de diseño especial y continuado en niños y adultos jóvenes con un balón de polietileno, posteriormente se comenzaron a emplear dos balones inflados simultáneamente. Hoy en día la técnica más aceptada y que mayores éxitos ha permitido con bajo índice de complicaciones es la que utiliza el balón de Inoue.[31-33]

La aplicación de esta técnica en la población pediátrica es muy esporádica, ya que son raros los casos con estenosis mitral pura o muy predominante de origen reumático a esta edad. Los pacientes con estenosis mitral congénita tienen, en su mayoría, alteraciones del aparato subvalvular que deben ser tratadas mediante cirugía reconstructiva, por lo que la dilatación con balón no está indicada.

ANGIOPLASTIA DE COARTACIÓN AÓRTICA

En 1982 se informó de la primera angioplastia en un recién nacido con coartación aórtica y un año después las primeras experiencias en la dilatación con balón de recoartaciones aórticas posquirúrgicas.[34-36] En la actualidad, la angioplastia en coartación aórtica, especialmente con colocación de stents, es un método que ha alcanzado reconocimiento mundial y es el procedimiento de primera elección en muchas instituciones.

Se realiza un cateterismo izquierdo por vía femoral utilizando un introductor 1 French mayor al del catéter que usaremos, para tomar simultáneamente la presión en aorta ascendente y descendente a través del catéter y del puerto lateral del introductor. Se heparíniza al paciente con 100 U/kg, se introduce un catéter multipropósito o cola de cochino y se atraviesa la coartación con ayuda de una guía flexible. Se avanza el catéter hasta el ventrículo izquierdo y se toman las presiones del ventrículo izquierdo y la aorta ascendente y descendente. Se coloca el catéter cola de cochino en el cayado aórtico y se realiza la aortografía en dos planos, lateral izquierdo y oblicua anterior izquierda de 20°. Es importante que tengamos una visualización adecuada del cayado aórtico y de la aorta descendente a nivel del diafragma, ya que la medición de estos segmentos nos dará la pauta para escoger el tamaño del catéter balón. El diámetro del balón debe tener una relación 1:1 con el de la porción del istmo inmediatamente por debajo del nacimiento de la arteria subclavia izquierda o de la aorta al nivel del diafragma. Otra manera de calcular el tamaño del balón es multiplicar por 2 o 3 el diámetro de la

porción estenótica de la coartación. El catéter balón que se utiliza es del mismo tipo que los de la valvulotomía pulmonar, fabricados de polietileno y con un largo en los recién nacidos de 20 mm y en los escolares y adolescentes de 30 ó 40 mm.

Se introduce una guía de intercambio a través del catéter, que idealmente se posiciona distalmente en la arteria subclavia izquierda o derecha. Esta posición asegura una muy buena estabilidad del balón, no ocluye los troncos supraaórticos cuando se infla el balón y mantiene un eje más paralelo entre el balón y la aorta descendente. En niños recién nacidos o cuando no se puede entrar a la subclavia (arteria anómala), se deja la guía en la aorta ascendente. El catéter balón se avanza sobre la guía y se centra en relación con la coartación inflando el balón a baja presión (1 atm). Antes de iniciar el inflado del balón, en pacientes adultos en los cuales se ha iniciado el procedimiento sin sedación o con sedación superficial, hay que profundizar el estado de sedación, ya que el proceso de dilatación es doloroso. El inflado se hace con una solución diluida de medio de contraste hasta que desaparece la escotadura producida por la coartación o se alcanza la presión máxima de inflado. Luego de la dilatación, el catéter balón se reemplaza por uno angiográfico para una aortografía de control y el registro del gradiente residual.[35-40] El mecanismo por el que se amplía la luz aórtica en el sitio de la coartación se debe a un desgarro lineal de la íntima que se extiende a la capa media.[38]

Indicaciones

El tratamiento se indica en coartaciones nativas y en recoartaciones posquirúrgicas, tanto en las anastomosis término-terminales, como en las plastias con arteria subclavia y parches de dacrón, extendiéndose la aplicación a las estenosis posquirúrgicas del tratamiento de la interrupción del arco aórtico, así como del síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo. Los pacientes deben tener hipertensión arterial en miembros superiores y un gradiente transcoartación ≥ 30 mm Hg o insuficiencia cardíaca independientemente del gradiente intraaórtico.

Se debe tener en cuenta que la mortalidad quirúrgica informada en los recién nacidos varía entre el 24 y 67%, con una recurrencia del 25 al 60% en la anastomosis término-terminal y dilatación aneurismática cuando se emplea un parche de dacrón del 24% a 5.6 años. Estos resultados han hecho pensar que la angioplastia con balón en el recién nacido con coartación aórtica debe ser una alternativa a la corrección quirúrgica. Sin embargo, en pacientes con hipoplasia significativa del arco aórtico, continúa siendo recomendable la realización de una coartectomía extendida. En los pacientes mayores, el debate sobre la indicación de angioplastia en la coartación nativa se centra en la importancia que pueda tener la frecuencia de una de sus complicaciones, el aneurisma aórtico. Para la mayoría de los grupos con experiencia, ésta no es muy alta, por lo que la angioplastia con balón debe ser la terapéutica de elección, más aún cuando tiene una mortalidad mínima y una frecuencia de recurrencia igual o más baja que la quirúrgica. En cuanto a la reestenosis posquirúrgica, también se ha indicado la angioplastia con balón como la primera alternativa de tratamiento, especialmente porque el procedimiento es efectivo si la reestenosis es corta, no se asocia a hipoplasia del arco aórtico y porque estos niños, en general, ya han sido sometidos a múltiples intervenciones quirúrgicas.[36-40] Además, tiene la ventaja de la ausencia de herida quirúrgica y menor tiempo de estancia intrahospitalaria, y no se presenta hipertensión sistémica paradójica ni síndrome poscoartectomía.

Resultados

En aproximadamente el 85 a 90% de los casos se logra una reducción significativa del gradiente sistólico, quedando un gradiente residual menor de 20 mm Hg. El gradiente residual se considera adecuado cuando es menor de 10 mm Hg e insuficiente cuando es mayor, y, en nuestra experiencia en un grupo de pacientes que fueron estudiados comparando angioplastia con y sin la aplicación de stent, los casos con gradientes residuales mayores de 10 mm Hg deben ser sometidos a colocación de stent para mejorar sus resultados y supervivencia sin eventos a largo plazo.[41]

Los seguimientos a largo plazo muestran que en general la reducción del gradiente y el aumento en el diámetro se mantienen sin mayores cambios, a lo que se suma la remodelación aórtica con realineación entre las porciones proximal y distal a la coartación, lo que indica que, al normalizarse el flujo a través de la zona dilatada, se permite el crecimiento normal de los segmentos aórticos.[39] El porcentaje de recoartaciones informado es muy variable y va del 14 al 31%. La mayor proporción de recoartaciones se ha observado en niños menores de 3 a 12 meses, aquellos con istmo aórtico menor de la mitad del tamaño de la aorta ascendente, un segmento coartado con diámetro menor de 3.5 mm antes de la dilatación y menor de 6 mm después de ésta y un gradiente residual inmediato mayor de 20 mm Hg.

Una de las complicaciones más temidas al momento de indicar una angioplastia aórtica es la formación de un aneurisma. La frecuencia con la que éste se produce es muy variable, ya que se ha informado entre el 0 y el 55% de los casos; sin embargo, manteniendo una relación entre el balón y la aorta descendente de 1:1, el promedio de aneurismas postangioplastia es de aproximadamente 5 a 10%; se debe mencionar que pocos requieren de tratamiento quirúrgico y no se ha informado de ninguna rotura de ellos. A pesar de esto, algunos autores recomiendan su resección electiva.

Los resultados de la angioplastia de la coartación aórtica nativa y la recoartación posquirúrgica son comparables entre sí.[35-40] En una experiencia multicéntrica mexicana[40] de angioplastias en coartación aórtica realizadas en un período de 10 años, se trataron 333 pacientes con una edad de 9.7 ± 10.1 años (rango, 14 días-62 años) usando una relación entre el balón y la aorta descendente de 1.17 ± 0.3; se obtuvo éxito en el 94% de los pacientes con una reducción del gradiente del 72%. No se presentó hipertensión paradójica y la mediana de los días de estancia hospitalaria fue de dos. El seguimiento promedio de 64 meses mostró un índice de supervivencia libre de eventos de 81% a 1 año, 72% a 2 años, 67% a 3 años, 54% a 5 años y 43% a 7 años, con diferencias significativas de acuerdo con algunos factores de riesgo que fueron reconocidos, a saber: edad al momento de la dilatación menor a 5 años, la presencia de hipoplasia ístmica y un gradiente residual mayor de 20 mm Hg. Hay que hacer notar que los grupos con más riesgo de un evento en el seguimiento son los pacientes dilatados antes del año de edad, cuyo riesgo de evento se incrementa hasta 9 veces, así como la presencia de hipoplasia ístmica

grave (diámetro del istmo menor del 70% del diámetro de la aorta a nivel del diafragma), que incrementa el riesgo de un evento en el seguimiento, principalmente recoartación, hasta en siete veces.

Las complicaciones en su mayoría son menores y se presentan en el 20 a 30% de los pacientes. Las complicaciones mayores se encuentran entre el 1 y 2% e incluyen accidente cerebrovascular, perforaciones vasculares, disección o perforación aórtica y muerte. Estas complicaciones se registran con mayor frecuencia en el grupo de pacientes pequeños. Las complicaciones menores comprenden daño vascular en el sitio de punción, arritmias, isquemia cerebral transitoria, reapertura del conducto arterioso y, en alrededor del 5% de los pacientes, aneurisma aórtico, que generalmente es pequeño y no requiere de tratamiento quirúrgico. En el caso de que ocurra obstrucción arterial manifestada por disminución franca del pulso distal en el miembro puncionado, que permanece 2 a 3 horas después del procedimiento, se aplica un bolo de heparina a razón de 100 U/kg, seguido de infusión continua que se inicia a razón de 20-25 U/kg/h, manteniendo tiempos de tromboplastina parcial 1.5 a 2 veces el tiempo testigo. Si no hay respuesta y el pulso y la perfusión no mejoran después de 18 a 24 h, se indica un trombolítico y, de no haber mejoría, está indicada la exploración quirúrgica.

ANGIOPLASTIA CON STENT DE LA COARTACIÓN AÓRTICA

La utilización de stent en adolescentes y adultos con coartación y recoartación fue introducida en los años noventa con el fin de reducir la incidencia de recoartación aórtica, aneurisma y disección aórtica tras la angioplastia convencional, manteniéndose una buena luz y sin evidencia de trombosis intraluminal. También es utilizado, con resultados muy alentadores y similares a los de la cirugía, en coartación aórtica severa, tubular, hipoplasia del istmo, incluso en ausencia de permeabilidad de la zona coartada (atresia adquirida), en la recoartación aórtica y cuando, por previa angioplastia o cirugía, se produce aneurisma.[41-43]

La técnica es igual que la angioplastia convencional (Figura 57.4). Si no es posible atravesar la zona coartada por vía retrógrada, se recomienda realizar una angiografía aórtica en proyección lateral u oblicua izquierda de 20° en la porción distal de la lesión. Si no se logra determinar la permeabilidad de la zona coartada, se punciona generalmente la arterial radial o humeral izquierda avanzándose un catéter angiográfico hasta el istmo aórtico para la realización de una angiografía en las mismas proyecciones anteriores y definir la posible permeabilidad de la zona coartada. Cuando la lesión es muy grave y no se observa permeabilidad vía anterógrada, se lleva a cabo una angiografía simultánea tanto en la parte proximal como distal de la lesión, para definir la separación de la zona atrésica e intentar la permeabilidad con una guía hidrofílica recta, con la parte posterior de la guía de angioplastia coronaria, o bien, usando una guía para perforación con radiofrecuencia. Ya teniendo el catéter angiográfico en el arco aórtico o el istmo, se practica una angiografía en proyección lateral izquierda u oblicua izquierda de 20 o 45° que abarque el arco aórtico, la zona coartada y la aorta a nivel del diafragma, con el fin de definir la anatomía de la coartación para la elección del procedimiento a realizar, sea angioplastia con balón o la implantación de stent desde un inicio.

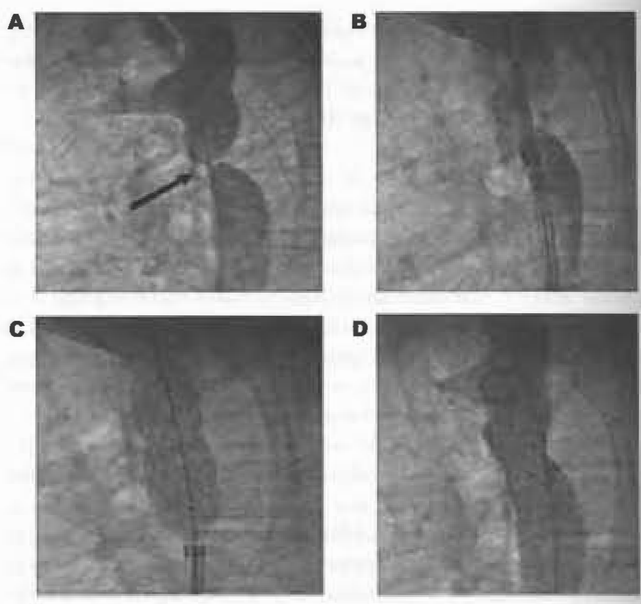


Figura 57.4. Secuencia de dilatación con stent en un paciente con coartación severa. El angio inicial (A) muestra la anatomía de la coartación (flecha). (B) El procedimiento de dilatación se inicia con la colocación del stent montado en un balón en el sitio de la coartación. Se insufla el balón (C) con una pequeña cintura residual. D. Control angiográfico posterior a la implantación del stent.

Dependiendo de la anatomía de la coartación, hemos recomendado el uso de dilatación inicial o bien la colocación de stent primario.[41] Si se decide la colocación de stent, el tipo depende de la lesión, así como de la elección del operador. En lesiones muy severas se debe de elegir el stent que cuente con mayor fuerza radial, para tener la seguridad de dilatar en forma adecuada el segmento coartado, así como evitar la posibilidad de fractura del stent.[43] El balón a utilizar es prácticamente el mismo que para la angioplastia con sólo balón; sin embargo, se recomienda el uso de bi-balón (*BiB balloon*, Numed Inc.) por la característica que tiene de hacer una dilatación inicialmente central del stent con un balón más pequeño y terminar con la dilatación total con un balón externo mayor; así se evita acortamiento excesivo del stent, eversión de los extremos y da mayor estabilidad durante el inflado. Se debe atravesar la zona coartada con una camisa larga y, a través de ésta, hacer avanzar el balón con el stent y posicionarlo en el sitio adecuado, verificándose con la inyección de medio de contraste a través de la camisa larga o de un catéter adicional en la aorta ascendente introducido previamente por una arteria de los miembros superiores. En caso de coartación aórtica muy grave, inclusive es recomendable dilatar en forma parcial y no dilatar al diámetro deseado para, en un segundo tiempo, completar la expansión del stent. Hay quien recomienda que, en pacientes grandes con diámetro de la coartación menor o igual a 4 mm, el stent debe ser abierto de 12 a 14 mm y 6 meses después expandirlo en forma completa, para reducir el riesgo de rotura y/o formación de aneurisma.[41,43]

Indicaciones

Son las mismas que para el procedimiento de angioplastia convencional, sólo que en la actualidad la utilización de stents puede estar

restringida para pacientes mayores de 4 años. Especialmente está indicada en el adolescente o adulto con coartación aórtica grave, tubular, con hipoplasia del istmo, atresia adquirida, en la recoartación aórtica y cuando se asocia aneurisma.

Resultados

Con el stent se logra un incremento mayor del diámetro, así como disminuir en forma importante el gradiente a menos de 10 mm Hg. En nuestra experiencia, con los resultados de la comparación del tratamiento con balón y stent de la coartación aórtica nativa en adolescentes y adultos, hemos llegado a la conclusión de que con el balón convencional no se obtienen buenos resultados en coartaciones severas o con hipoplasia del istmo, por lo que se deberá pensar en el stent primario en este tipo de pacientes, así como de utilizarlo en coartación diafragmática con gradiente residual posdilatación mayor de 10 mm Hg cuando se use sólo balón.[41-45]

Teóricamente, el stent previene la recoartación, la formación de aneurisma, la disección o la rotura; sin embargo, se ha reportado una tasa de aneurismas entre el 3 y 11% en el seguimiento, en menor proporción la disección y muy rara vez la rotura de la aorta.[46] Generalmente las complicaciones que requieren de cirugía de urgencia son raras (menos del 1% de los casos).[47-48] Durante la dilatación con balón o stent se presenta dolor por la sobredistensión y disección controlada de la aorta, por lo que es necesario dar una sedación profunda o anestesia general al paciente. Se puede presentar rotura del balón, embolización o desplazamiento del stent, falta de apertura del stent por problemas del balón o por la severidad de la coartación. Las complicaciones tardías pueden ser aneurismas, recoartación, fractura de stent y disección de la aorta.

Se ha reportado que los pacientes adultos mayores que además tienen válvula aórtica bivalva, lesión frecuentemente asociada en la coartación de la aorta, tienen mayor riesgo de presentar complicaciones como aneurisma, disección o rotura aórtica, por lo que estos enfermos pueden ser candidatos a la colocación de stents injerto y los procedimientos deben ser realizados por hemodinamistas con experiencia y en centros que cuenten con cirugía cardíaca. Además, el stent injerto debe preferirse al stent desnudo en casos de coartación grave o extrema en donde se ha tenido que perforar, cuando existe aneurisma nativo, en pacientes adultos con recoartación posquirúrgica y si existe un conducto arterioso asociado.

ANGIOPLASTIA DE RAMAS DE LA ARTERIA PULMONAR

Debido a las dificultades técnicas para la corrección quirúrgica de la estenosis o hipoplasia de ramas de la arteria pulmonar, especialmente de las ramas intraparenquimatosas, se comenzó el tratamiento de esta patología con la dilatación con balón, y hoy en día constituye el tratamiento de elección.[13,17,49]

El procedimiento es similar al resto de las angioplastias. El cateterismo diagnóstico valora la severidad de la obstrucción cuantificando el gradiente sistólico de presión y la anatomía por angiografía. Se mide el diámetro de la lesión y de la porción proximal y distal en el vaso normal. El catéter balón a utilizar debe tener un diámetro 3.5 a 4 veces superior al de la porción más estrecha de la arteria pulmonar y menor del doble del diámetro que se considera normal para esa rama. El balón ideal debe ser poco distendible (polietileno), tener un extremo distal corto, bajo perfil cuando se encuentra desinflado y tolerar una elevada presión de inflado. La primera estenosis en dilatarse será la más severa porque la oclusión con el balón causará la menor reducción en el flujo y será mejor tolerado por el paciente. El inflado se hace inicialmente a una presión de 1 atm para observar la escotadura que forma la estrechez y permitir el centrado del balón sobre ésta. La escotadura no debe estar en la mitad distal del balón, ya que al inflarse se distenderá inicialmente la porción proximal y esto desplaza el balón de su sitio hacia la porción central de la rama pulmonar. A continuación se aumenta la presión hasta que desaparezca la cintura o se alcance la máxima presión para ese tamaño y material de balón (aproximadamente 4 a 7 atm). El tiempo de inflado es de 10 a 60 segundos, dependiendo de la respuesta de la estenosis y de la tolerancia del paciente a la interferencia en el flujo pulmonar y el gasto cardíaco.

En pacientes con más de una estenosis se pueden dilatar varias de ellas en la misma sesión, aunque algunos grupos prefieren, por razones de seguridad, realizar una sola dilatación por sesión. Si con las dilataciones se ha reducido el gradiente en un 50% o más en relación con el control, el resultado se considera adecuado. Se ha descrito la dilatación de ramas de la arteria pulmonar pasando el catéter balón por cortocircuitos aortopulmonares quirúrgicos, con una técnica similar a la de las vías nativas. En lesiones de difícil dilatación, se puede usar el balón de corte.

Indicaciones

El procedimiento está indicado en todas las hipoplasias y estenosis de ramas de la arteria pulmonar, sean éstas localizadas o difusas, únicas o múltiples, con alguno de los siguientes requisitos: presión ventricular derecha cercana a la sistémica o superior; hipertensión pulmonar en segmentos no afectados por la estenosis; importante disminución del flujo en la zona afectada; y presencia de síntomas atribuibles a la estenosis, especialmente los causados por insuficiencia ventricular derecha. Con frecuencia la estenosis o hipoplasia de ramas pulmonares no es un hallazgo aislado, sino que se encuentra asociado a la tetralogía de Fallot, síndrome de rubéola congénita, síndrome de Williams, síndrome de Alagille o como resultado de la cicatrización en procedimientos quirúrgicos que involucren la arteria pulmonar (Blalock-Taussig, Fontan, etc.).

Resultados

El procedimiento se considera exitoso cuando el gradiente sistólico se reduce en un 50% o más y la relación entre la presión sistólica del ventrículo derecho y la presión sistólica aórtica se reduce en por lo menos el 20%, angiográficamente la estenosis residual es del 50% o menos y el flujo al pulmón afectado aumenta en por lo menos un 20%. Con estos criterios, la frecuencia general de éxitos se encuentra en el 50%, debido a que algunos vasos incrementan su flujo sin que necesariamente la lesión residual se reduzca a menos del 50%, ya que debemos recordar que el flujo es directamente proporcional a la cuarta potencia del radio del vaso, por lo que aumentos poco importantes en el diámetro pueden producir elevacio-

nes considerables del flujo. Esta proporción relativamente baja de éxitos se debe, en parte, a la retracción elástica de los vasos en el sitio de la estenosis, situación que se puede solucionar con el uso de los stents, con los que es posible obtener éxito del 90%. Dado que la mayor parte del crecimiento de la arteria pulmonar ocurre antes de los 2 años de edad, es que se recomienda la dilatación temprana del vaso, lo que ha sido cada vez más posible debido a la disposición de nuevos catéteres balón de bajo perfil.

El seguimiento a mediano plazo demuestra que en general los diámetros obtenidos con la dilatación no cambian significativamente y el porcentaje de reestenosis al diámetro predilatación es del 16%, y se debe a la retracción elástica de la lesión o a la hiperplasia temprana de la íntima. Una forma de mejorar estos resultados, especialmente en estenosis duras y poco distendibles, es el uso del balón de corte (*cutting balloon*).[50] Este balón tiene adheridas a su cuerpo pequeñas navajas metálicas, en número de 3 a 4 y que, en el momento del inflado del balón, se exteriorizan y producen cortes simétricos desde el interior del vaso, mejorando así la acción de las fuerzas radiales de presión. Se puede utilizar solo o de manera previa a la angioplastia con un balón de mayor diámetro o a la colocación de un stent.

Las complicaciones se presentan en el 10 al 15% de los pacientes. La muerte, especialmente por rotura de la arteria pulmonar, se ha informado hasta en el 3% de los casos y es más frecuente cuando se trata de dilatar una estenosis en la región de una cirugía reciente (menos de 2 a 3 meses). La formación de aneurismas (5%) se ha atribuido a la sobredilatación de las arterias más pequeñas y distales al sitio de la estenosis, y se ha observado que estos aneurismas no cambian con el tiempo y no se complican. También se ha informado de la aparición de edema pulmonar unilateral que se presenta más frecuentemente en pacientes en los que el aumento del diámetro de la estenosis es mayor del 70% o la presión media distal posdilatación es mayor de 20 mm Hg.

ANGIOPLASTIA CON STENT DE LAS RAMAS PULMONARES

Los resultados parcialmente satisfactorios de la angioplastia debido a la retracción elástica de los vasos y a la elevada tasa de reestenosis hicieron que el uso de stents en esta área se explorara rápidamente, obteniéndose buenos resultados y, de hecho, hoy en día no se concibe una dilatación de rama de arteria pulmonar sin la colocación de un stent.[51]

Se lleva a cabo en la misma forma que la angioplastia, con la diferencia de que, antes de introducir el balón, se prefiere la introducción de camisas largas, que se hacen avanzar hasta pasado el sitio de la obstrucción y, una vez retirado el dilatador, se introduce por la camisa el stent montado sobre el balón. En la actualidad existen muchas marcas de stents capaces de navegar en forma adecuada por curvas importantes y que pueden tener diámetros finales suficientemente grandes para las ramas pulmonares.[51-53] Una vez confirmada la posición del stent, se procede a inflar el balón e impactar el stent, y se puede redilatar con un balón mayor, dependiendo del diámetro final que queramos darle, y, finalmente, se realizan de nuevo las mediciones hemodinámicas y las angiografías pertinentes. Cuando existen estenosis en ambas ramas en la porción proximal, o estenosis en la confluencia, se prefiere la técnica de dilatación simultánea, es decir, se colocan balones y stents en cada una de las ramas pulmonares y se lleva a cabo la dilatación al mismo tiempo (Figura 57.5).

Indicaciones

Son las mismas que para la angioplastia y hay que resaltar que es deseable la colocación de un stent a la angioplastia sola, a menos que esto sea imposible, por el tamaño del vaso, porque se trate de un paciente muy pequeño o porque el trayecto a cursar para llegar al sitio de la estenosis haga imposible la navegación de un stent.

Resultados

El uso de los stents para la dilatación de las ramas de la arteria pulmonar ha mejorado ostensiblemente los resultados de la angioplastia, aumentando el éxito del procedimiento (> 90%), disminuyendo el gradiente e incrementando el diámetro de la lesión en forma muy significativa y, especialmente, evitando la reestenosis.[54] Es por esto que, siempre que sea posible, hay que intentar la colocación de stents cuando se trata esta patología.

Los avances técnicos, que incluyen stents más cortos, mejores perfiles de los balones, camisas largas resistentes al doblado, técnicas de colocación simultáneas y dilataciones seriadas, han disminuido significativamente las complicaciones de este procedimiento. En la actualidad, la mortalidad se encuentra por debajo del 1%, así como la rotura del vaso, hemoptisis y edema agudo pulmonar. Quizás la complicación más frecuente sea la malposición y la migración del stent, que se presenta entre el 2 y el 5% de los casos y que se ha mejorado dilatando el stent con balones más cortos para que se infle primero la parte central del stent antes que los extremos y evitar que el stent pueda correrse sobre el balón.

ANGIOPLASTIA DE VENAS PULMONARES Y SISTÉMICAS

Hasta la fecha, la sola dilatación con balón de las estenosis congénitas o posquirúrgicas de venas pulmonares y sistémicas no ha sido satisfactoria debido al poco éxito del procedimiento y a la elevada incidencia de reestenosis. Por ello, estas lesiones son candidatas al uso de stents. Al momento de indicar el implante de un stent, especialmente en venas sistémicas grandes como las cavas, se debe tener en cuenta que éstos son tubos metálicos de diámetro fijo, por lo que el paciente deberá tener el tamaño y la edad que permitan, al momento del implante, la expansión del vaso al tamaño que se mantendrá para el resto de su vida, o bien, la colocación de un stent que pueda dar el diámetro necesario para la vida adulta en una segunda o tercera sesión de dilatación (Figura 57.6).

La técnica de implantación es similar a lo que ya hemos mencionado anteriormente para la coartación aórtica y las estenosis de ramas pulmonares. Debe recordarse que en los procedimientos de colocación de stents, aunque se encuentre del lado venoso, es indispensable la heparinización completa del paciente con 100 U/kg, ya que son procedimientos generalmente largos y en



A B C

Figura 57.5. Angioplastia de ramas pulmonares. La angiografía selectiva (A) muestra una estenosis importante en un segmento inferior de la rama izquierda. (B) muestra la colocación del stent ubicado en el sitio de estenosis. Se realiza una nueva angiografía (C) que muestra buena apertura del sitio estenótico.



A B C

Figura 57.6. Angioplastia con stent en paciente sometido a corrección de conexión anómala total de venas pulmonares que presentó como complicación estenosis de vena cava superior. A. Angiografía en vena cava superior que muestra estenosis importante en su llegada al atrio derecho. B. Angioplastia y colocación de stent. C. Angiografía de control con mejoría en el diámetro de la luz del vaso.

donde se usan camisas largas muy trombogénicas. Los resultados en las estenosis de venas sistémicas, especialmente en las posquirúrgicas, son muy satisfactorios tanto a corto como a largo plazo. No es el caso en las estenosis congénitas de las venas pulmonares, ya que, a pesar de que los resultados inmediatos son buenos, se ha reportado una elevada tasa de reestenosis que afecta tanto el sitio de implante del stent como otros sitios alejados de éste. Está por definirse aún si los stents recubiertos con medicamentos antiproliferativos como la rapamicina o el plaquitaxel pueden cambiar la historia natural de la estenosis congénita de las venas pulmonares.

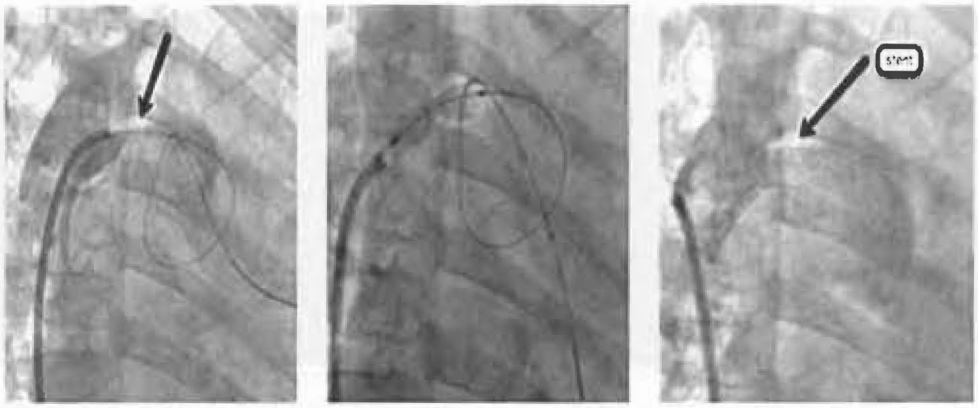
ANGIOPLASTIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO

La angioplastia del conducto arterioso ha sido utilizada en pacientes con obstrucción del ventrículo izquierdo, dependientes de la permeabilidad del conducto arterioso como en la interrupción del arco aórtico, atresia aórtica o estenosis aórtica crítica con ventrículo izquierdo hipoplásico, y que tienen insuficiencia cardíaca refractaria, a pesar del uso de prostaglandinas, por un conducto restrictivo. Para estos casos, especialmente para el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, se ha utilizado la colocación de stents autoexpandibles posterior al cerclaje quirúrgico de las ramas pulmonares. Se ha realizado también dilatación del conducto arterioso en casos con atresia pulmonar y ramas pulmonares confluentes, en los que la circulación pulmonar depende de la permeabilidad del conducto y éste no responde a la infusión de prostaglandinas.

La técnica es similar a la de otras angioplastias con stent.[51] El abordaje se hace por vía venosa, en caso de obstrucciones del ventrículo izquierdo, o por vía arterial, en caso de atresia pulmonar. Se pasa una guía por el conducto arterioso hacia el otro lado y se introduce el stent autoexpandible o el stent montado en un balón de polietileno con el que se realiza la dilatación, asegurándose de que el stent cubra toda la longitud del conducto (Figura 57.7).

DILATACIÓN DE ESTENOSIS POSQUIRÚRGICAS

Las mismas técnicas de valvulotomía o angioplastia con balón solo o con colocación de stent han sido utilizadas con éxito en diversos tipos de estenosis posquirúrgicas, como por ejemplo en estenosis residuales de ramas pulmonares después de cirugía de corrección de la tetralogía de Fallot o en estenosis de la unión cavopulmonar



A B C

Figura 57.7. Angioplastia con stent del conducto arterioso en un caso de atresia pulmonar con septum íntegro. A. La angiografía muestra la posición de la guía que cruza el conducto arterioso desde la aorta hasta la arteria pulmonar (B), la posición del stent en el conducto y la insuflación completa del balón que entrega el stent (C). Se muestra la angiografía de control con el resultado final del stent bien abierto y un flujo adecuado a la arteria pulmonar.

posterior a cirugía de Fontan. También se ha realizado esta técnica después de la cirugía de la transposición de las grandes arterias, tanto en las estenosis en la arteria pulmonar después de cirugía de corrección anatómica, como en las estenosis del retorno venoso sistémico secundarias a cirugía de Senning o Mustard. Se han dilatado también con éxito fístulas quirúrgicas, principalmente cuando existe obstrucción en el sitio de la anastomosis de la fístula con la arteria pulmonar. Por último, también se han realizado con éxito valvulotomías en prótesis biológicas que se han estenosado con el paso del tiempo.[55-57]

SEPTOSTOMÍA ATRIAL

La septostomía atrial con balón fue introducida en 1966 como tratamiento paliativo de la transposición de grandes arterias sin defectos septales y posteriormente aplicada a otras malformaciones cardíacas, en donde una comunicación interatrial es esencial para la supervivencia del paciente.[58] Posteriormente, sus posibilidades de aplicación se ampliaron con la introducción del catéter cuchilla y, más recientemente, se han utilizado también los balones de corte y la colocación de stents o dispositivos fenestrados, especialmente en casos en donde se requiere de la permeabilidad a largo plazo de un cortocircuito interatrial.[58-63]

La septostomía con balón consiste en desplazar un balón inflado entre el atrio izquierdo y el derecho a través de un foramen oval permeable o comunicación interatrial pequeña. Con esto se logra desgarrar el septum interatrial, ampliar su diámetro y permitir un mejor cortocircuito mixto. Los balones más empleados son el de Rashkind, que se introduce por un introductor 6F y se infla con 1.5 a 2 mL de solución de medio de contraste, dando un diámetro de balón de 12 a 13 mm; el catéter de Miller de 4 mL de capacidad, que requiere un introductor 7F y da un diámetro de 17 a 18 mm; y el balón de septostomía Z5 de NuMed, que viene en dos diámetros, 9.5 y 13.5 mm, con capacidades de 1 y 2 mL, respectivamente, y que se pasan por introductores 5 y 6F.[64]

En los primeros 3 o 4 días de vida, y mientras se encuentra permeable el conducto venoso, es posible su introducción por la vena umbilical; en los pacientes restantes se emplea la vena femoral. Se introduce el extremo del catéter balón en el atrio izquierdo y se confirma su posición posterior con una proyección lateral u oblicua izquierda, o con la ayuda de la ecocardiografía bidimensional. Se infla en su totalidad el balón mientras se mantiene una discreta tracción sobre él contra el septum interatrial para evitar la oclusión de la válvula mitral. Una vez inflado a su mayor capacidad, se desplaza 1 a 2 mm hacia adentro del atrio izquierdo y con un movimiento de tracción rápida se desplaza en dirección a la unión de la vena cava inferior y el atrio derecho. Una vez pasado el tabique interatrial, se avanza hacia la cavidad atrial derecha en dirección cefálica para no obstruir la vena cava inferior y se procede a desinflarlo. En general, se requiere repetir varias veces la maniobra de retiro para asegurar el haber abierto adecuadamente el defecto septal. Se considera un buen resultado cuando el diámetro del orificio es igual o superior a 12 mm, e insuficiente cuando es menor a 8 mm. Cuando la valoración del tamaño del orificio se hace con ecocardiografía, los valores son menores que los de la técnica con balón; es así que un orificio de 8 mm o más de diámetro se considera adecuado, mientras que si es menor de 5 mm, es inadecuado. Otra forma de valorar el resultado es por medio de la saturación de oxígeno de la sangre arterial, la cual debe aumentar en más del 20%, y la desaparición del gradiente entre ambos atrios.

Las limitaciones de la técnica con balón, que suele tener un resultado subóptimo en pacientes mayores de 1 mes de edad por aumento del grosor y resistencia del septum interatrial, llevaron a desarrollar un sistema con una cuchilla (Park) que se introduce retraída en el cuerpo del catéter y, una vez que el extremo se sitúa en el atrio izquierdo, se expone para permitir el corte del septum interatrial. Este sistema ha caído en desuso y se prefiere realizar la dilatación con balones de corte y posteriormente usar el balón de septostomía o balones estáticos.

Indicaciones

La septostomía atrial con balón es el tratamiento paliativo de elección inicial en la transposición de las grandes arterias con defectos septales restrictivos. También se ha empleado en el tratamiento pa-

liativo de la atresia o estenosis de la válvula atrioventricular izquierda, en la conexión anómala total de venas pulmonares y en la hipertensión pulmonar primaria con insuficiencia cardíaca derecha (como una vía de escape a la hipertensión auricular derecha), con la salvedad de que, en esta condición, la dilatación debe ser progresiva para evitar sobrecarga brusca del ventrículo izquierdo y bajo gasto cardíaco. La septostomía con balón de corte se emplea cuando la técnica con balón puede fallar en pacientes de más de 1 mes de edad o recién nacidos con tabique interatrial grueso (mayor de 2 mm evaluado por ecocardiografía) y en los casos con septum íntegro (en este caso se emplea la técnica de punción transeptal).

Resultados

Con la septostomía atrial con balón se ha logrado un éxito primario en el 60 a 90% de los pacientes. La limitación más importante para el éxito ha sido el grosor aumentado del tabique interatrial. Con el balón de corte, los éxitos han sido del 80%. En la mayoría de los casos se observa una inmediata elevación en la saturación de oxígeno de la sangre arterial (mayor de un 15 a 20%), con mejoría clínica muy notable que permite realizar el tratamiento quirúrgico en mejores condiciones. En el 10 a 15% de los pacientes en los que se logró abrir adecuadamente el septum interatrial no hay mejoría inmediata en la saturación de la sangre arterial y la saturación aumenta progresivamente en los días siguientes, y, en otros, luego de una notable mejoría inicial, se deterioran regresando a la situación inicial.

Las complicaciones han sido bajas y principalmente vasculares, en especial la trombosis venosa iliofemoral. Se ha informado también perforación del atrio y ventrículo derechos, desgarro del surco atrioventricular y lesión de la vena cava inferior, pero esto puede evitarse manteniendo una técnica escrupulosa.

PERFORACIÓN CON RADIOFRECUENCIA

Existen ciertas patologías en las que se presenta obstrucción completa de la salida de un ventrículo o en el trayecto de una arteria que necesitan ser remediadas. Inicialmente estos casos se trataron mediante la punción con aguja de Brockenbrough o con la parte rígida de una guía de angioplastia coronaria; sin embargo, la introducción de los sistemas de perforación con radiofrecuencia ha hecho que la técnica sea más sencilla, segura y reproducible. La energía utilizada en los sistemas de perforación, aunque también es radiofrecuencia, difiere de la utilizada durante la ablación de arritmias. En la perforación, la energía de radiofrecuencia es liberada a través de una guía específica con una potencia menor (entre 2 y 5 watts), durante un tiempo más corto (entre 1 y 10 segundos) y con un voltaje más alto (entre 150 y 180 v), lo cual hace que el área afectada sea mucho más pequeña y concentrada, causando la evaporación del tejido en el sitio de contacto con la guía y produciendo la perforación.[63,65,66]

En el caso de la atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, el paciente es llevado a la sala de cateterismo bajo anestesia general y manteniendo la permeabilidad del conducto arterioso con infusión de prostaglandina E_1. Se realiza punción venosa y arterial y se hacen las mediciones hemodinámicas, así como angiografía en ventrículo derecho y aorta para evaluar la anatomía del ventrículo derecho, el tracto de salida, la válvula imperforada, el diámetro del anillo pulmonar y la anatomía de la arteria pulmonar y el conducto arterioso. Se procede a colocar un catéter coronario derecho 4 o 5F en el infundíbulo del ventrículo derecho y se realizan inyecciones manuales hasta que la punta del catéter se encuentre lo más centrada posible en la válvula pulmonar imperforada. Se introduce por el catéter la guía de radiofrecuencia y, una vez que se encuentra la guía apoyada sobre la válvula, se conecta al generador de radiofrecuencia y se libera la energía manteniendo ligera presión sobre la guía para permitir la perforación. La energía varía de 3 a 10 watts/segundo con una duración de entre 2 y 5 segundos. Una vez que la guía ha perforado y se encuentra en la arteria pulmonar, se hace avanzar el catéter coaxial hacia la arteria pulmonar y se intercambia la guía de perforación por una guía hidrofílica o de angioplastia coronaria para atravesar el conducto arterioso. Se deja el catéter coaxial en la aorta descendente y se coloca en su interior una guía de angioplastia coronaria. Sobre la guía se introduce un balón de angioplastia coronaria y se lleva a cabo una primera dilatación de la válvula pulmonar. Se retira este balón y se efectúan dilataciones con balones más grandes en la misma forma que se realiza una valvulotomía pulmonar. Si el caso lo amerita, se puede proceder a colocar un stent en el conducto arterioso para asegurar su permeabilidad.

Indicaciones

La técnica de perforación con radiofrecuencia se ha utilizado principalmente en la atresia pulmonar con septum íntegro para perforar la válvula pulmonar o para la perforación de vasos totalmente ocluídos, como en la coartación aórtica extrema. También se usa la radiofrecuencia para perforar el septum interatrial en la técnica transeptal en sustitución de la aguja de perforación.

Resultados

Con la introducción de los sistemas de perforación con radiofrecuencia, los resultados de la perforación de la válvula en la atresia pulmonar con septum íntegro han mejorado significativamente. El éxito del procedimiento varía entre el 75 y 95%, con lo cual se logra obtener una circulación biventricular final en más del 50% de los pacientes a largo plazo, cifras que incluso son mejores que las alcanzadas con la valvulotomía quirúrgica y la fístula sistémico-pulmonar.[66,67]

El procedimiento no está exento de complicaciones, especialmente al tratarse de pacientes en estado crítico. La mortalidad se sitúa entre el 5 y el 15%. Puede haber perforación de la arteria pulmonar y del ventrículo derecho.

OCLUSIÓN DEL CONDUCTO ARTERIOSO

Los primeros cierres exitosos del conducto arterioso permeable se realizaron en 1971 con un sistema oclusor metálico doble, y en 1976 se diseñó el oclusor de Rashkind, que, inicialmente, fue el más usado junto con los *coils*.[68-71] En los últimos años ha apare-



A B C

Figura 57.8. Cierre de conducto arterioso con dispositivo Nit Occlud®. Angiografía aórtica en posición lateral (A), en donde observamos el llenado de la aorta y de la arteria pulmonar a través de un conducto arterioso pequeño. (B) Se despliega dispositivo observando las asas dentro del ámpula del conducto. Se realiza una angiografía aórtica de control para corroborar la posición del dispositivo y la oclusión completa del conducto (C).

cido en el mercado una variedad interesante de dispositivos oclusores para el conducto arterioso, dentro de los que se cuentan el sistema de Gianturco-Grifka, que consta de una bolsa de nylon rellena con un coil metálico largo; los coils de liberación controlada, que son espirales de acero inoxidable cubiertas con telas de teflón o dacrón, muy similares a los coils que se utilizaban anteriormente, pero que en la actualidad se colocan con un sistema de liberación especial que permite mantener el control del coil hasta que se encuentra en la posición requerida; el sistema Nit Occlud ®. (Figura 57.8), que consta de una espiral de nitinol continua con forma de reloj de arena; y, por último, el dispositivo de Amplatzer, que ha venido a revolucionar la oclusión percutánea del conducto arterioso, ya que en la actualidad pueden llegarse a cerrar conductos tan grandes como de 12 o 14 mm de diámetro (Figura 57.9).[72-74]

La técnica de oclusión del conducto arterioso es muy similar con cualquier tipo de dispositivo que se introduzca por vía venosa, sólo varía ligeramente en cuanto al manejo del propio sistema de oclusión. El oclusor de conducto Amplatzer es un dispositivo que tiene características únicas que le proporcionan ventajas sobre los otros dispositivos. Consta de un disco de retención distal y un cuerpo cilíndrico, diseñado como una pieza única, sin articulaciones, hecho de una malla de alambres de nitinol (aleación 55% níquel y 45% titanio). Tiene además una tela de poliéster que le confiere mayor trombogenicidad. El diseño de este dispositivo le permite ser retirado y recolocado cuantas veces sea necesario, sin perder su forma, mientras no sea liberado, y, además, para su introducción requiere de sistemas que, dependiendo del tamaño del dispositivo, varían de 5 a 9 French. El cuerpo del oclusor tiene dos diámetros, el más distal, cercano al disco de retención, que es 2 mm mayor que el más proximal, cercano a la rosca del cable liberador. El disco de retención tiene un diámetro 4 mm mayor que el diámetro mayor del cuerpo del dispositivo. Así, los tamaños de los dispositivos van del 5/4 hasta el 16/14, que es el mayor.

Es importante resaltar que se debe tener cuidado en tratar de no tocar el conducto arterioso antes de realizar la angiografía, ya que hemos tenido casos en los que se produce espasmo del conducto y puede no estar visible en el momento del disparo angiográfico, pero reabrirse más tarde. En los últimos años, como el procedimiento se completa en menos de una hora, no utilizamos heparina. Se introduce un catéter angiográfico en la aorta transversa y se lleva a cabo un angiograma en proyección lateral izquierda, y, si se requiere, una proyección oblicua derecha anterior, para demostrar la anatomía del conducto y medir su tamaño. Se mide el diámetro y longitud del conducto en todas sus secciones (aórtica, media y pulmonar), y si éste es mayor de 8 mm, recomendamos ocluirlo con un balón con globo para determinar el diámetro expandido de oclusión del conducto. Una vez determinado el diámetro del conducto, se elige un dispositivo Amplatzer, generalmente 2 mm mayor que el diámetro mayor del conducto, o bien, 50% más grande que el diámetro menor. La posición apropiada del dispositivo se confirma realizando un aortograma. Al tener una posición satisfactoria, se conecta el rotor plástico al cable de liberación, el tornillo fijo se aprieta y el rotor se gira en sentido antihorario. La separación del dispositivo del cable liberador se observa fluoroscópicamente. Se mantiene al paciente en reposo absoluto por 4 a 6 horas. Se comprueba la posición del oclusor mediante una radiografía de tórax o ecocardiograma y se da de alta al día siguiente del procedimiento. El paciente debe recibir profilaxis antibiótica para endocarditis bacteriana cuando existan fugas residuales y en tanto éstas se mantengan.

Indicaciones

Las indicaciones para el cierre del conducto arterioso por vía percutánea son las mismas que para el cierre quirúrgico. Debe tenerse en cuenta que la ligadura quirúrgica es un procedimiento de muy baja morbimortalidad, con un índice de permeabilidad postoperatoria muy bajo (1.5%). Se ven ciertas ventajas en la técnica percutánea que consisten en que no se requiere de anestesia general y toracotomía, y se reduce significativamente la estancia hospitalaria y el período de convalecencia. La técnica tiene sus limitaciones, las que fundamentalmente están en relación con el diámetro y morfología del conducto arterioso; sin embargo, podemos decir en la actualidad que cerca del 90 al 95% de los conductos arteriosos son susceptibles de cierre percutáneo con resultados excelentes. En nuestra experiencia, conviene usar los coils de liberación controlada para el cierre de conductos arteriosos menores de 2 mm de diámetro y el sistema oclusor Amplatzer para el resto de los

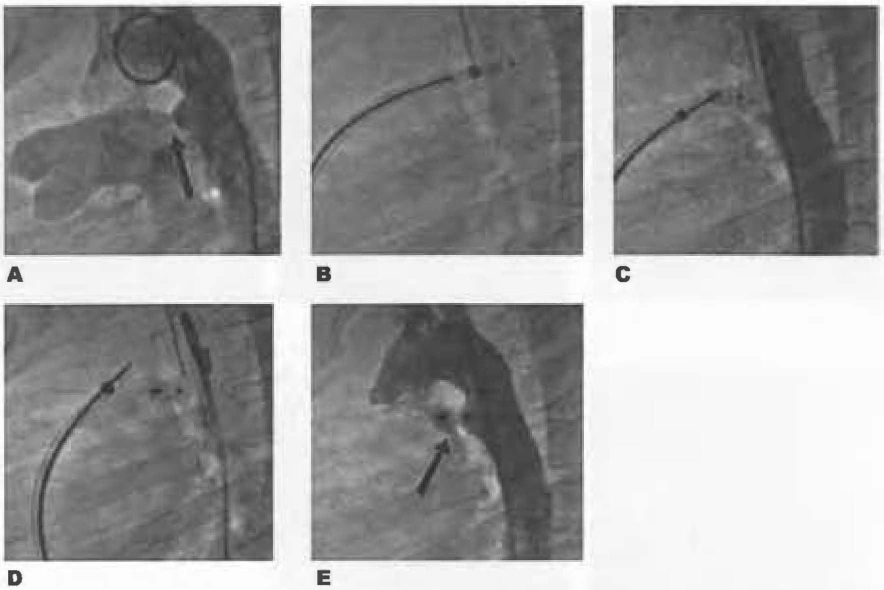


Figura 57.9. Cierre del conducto arterioso con dispositivo Amplatzer®. Angiografía aórtica en posición lateral (A), en donde observamos el llenado de la aorta y de la arteria pulmonar a través de un conducto arterioso tipo A de Kirchenko. B. El sistema liberador con la liberación del disco distal (aórtico). C. Se abre el resto del dispostivo. D. Se libera el dispositivo. E. Angiografía aórtica de control con oclusión completa del conducto.

conductos. Incluso se han logrado cerrar conductos mayores de 14 mm en pacientes con hipertensión arterial pulmonar, utilizando los dispositivos oclusores de comunicación interventricular o comunicación interatrial.[74-76]

Resultados

Nuestra primera experiencia publicada, que abarcó de marzo de 1999 a septiembre de 2002, consta del primer grupo de 182 pacientes tratados mediante el dispositivo oclusor Amplatzer con una edad promedio de 7 ± 9.2 años (límites, 4 meses-59 años). El diámetro promedio del conducto fue de 3.9 ± 1.7 mm (límites, 1-11.4), 107 (59%) eran mayores de 3 mm y 48 (26%) mayor o iguales a 5 mm. La presión pulmonar sistólica promedio fue de 40.5 ± 16.6 mm Hg (límites, 12-90) y el Qp/Qs de 2.6 ± 1.3 (límites, 1-7.6). La gran mayoría de los conductos fue tipo A de Krichenko. Los procedimientos se finalizaron en un promedio de 48 minutos con un tiempo de fluoroscopia de 8 minutos. Todos los dispositivos fueron colocados con éxito y se obtuvo una tasa de oclusión completa inmediata del 58%, con fuga trivial en el 37%, fuga ligera en el 4% y moderada en el 1%. Se presentaron complicaciones de seis casos (3%), un caso con paro respiratorio en la inducción anestésica sin consecuencias, cuatro casos de embolización, tres de ellos extraído y cambiado por vía percutánea y uno sometido a cirugía, y un caso de obstrucción aórtica con el dispositivo que fue también sometido cirugía. La presión pulmonar disminuyó en forma inmediata y significativa de 40.5 ± 16.6 a 30.4 ± 11.2 mm Hg. En el seguimiento del 85% de los pacientes, la tasa de oclusión total fue del 99.4% y sólo en un caso existió fuga trivial.[74] Después de esta primera experiencia, a la fecha tenemos ya más de 1 000 pacientes tratados con este dispositivo y con resultados semejantes. Esta experiencia es compartida por otros grupos. Los mayores problemas son la embolización del oclusor por defectos en la técnica de implante y la oclusión incompleta.

CIERRE DE LA COMUNICACIÓN INTERATRIAL

Iniciada en 1974 con un sistema de doble sombrilla y un éxito del 80%, una de sus limitantes era la de requerir de un sistema introductor muy grande.[77] En 1983 se diseñó un sistema formado por un disco de poliuretano sostenido por una sombrilla de acero inoxidable con ganchos en sus extremos que le permitían fijarse al lado izquierdo del septum interatrial; la desventaja de esta última característica es que, una vez fijado, no se podía desplazar o retirar.[78] En 1989, luego de experimentar con el oclusor del conducto arterioso, se diseñó el oclusor Clamshell, que ha evolucionado a los sistemas oclusores actuales CardioSeal y Starflex.[79-81] En 1995 se inicia la experiencia con el oclusor septal Amplatzer, que ha venido a transformar el cierre percutáneo de la comunicación interatrial, ya que, en la actualidad, podemos cerrar comunicaciones tan grandes como de 40 mm y complejas, fenestradas, múltiples, con aneurisma del septum y, en ocasiones, con bordes septales deficientes o ausentes. Otros sistemas de oclusión que se utilizan con menor frecuencia son el oclusor de Sideris, el parche de Sideris, el sistema Figulla y el sistema Helex.[82-88]

Al igual que con el conducto arterioso, la técnica de oclusión de la comunicación interatrial es muy similar con cualquier tipo de dispositivo que se introduzca por vía venosa, sólo varía ligeramente en cuanto al manejo del propio sistema de oclusión. Describiremos a continuación el oclusor que más se utiliza en la actualidad, que es el oclusor septal Amplatzer. Este dispositivo consiste en una sola pieza de malla de alambres de nitinol (aleación 55% níquel y 45% titanio), con características de autoexpandibilidad, memoria, flexibilidad y resistencia a la corrosión. Consta de dos discos de retención unidos por una cintura de 4 mm de grosor, que es la que le da el diámetro nominal al dispositivo, ya que es la parte que distiende el defecto. Los discos de retención se extienden radialmente desde la cintura central 4 mm el derecho y 7 mm el izquierdo, y tienen una ligera angulación hacia el interior en su periferia para darle a

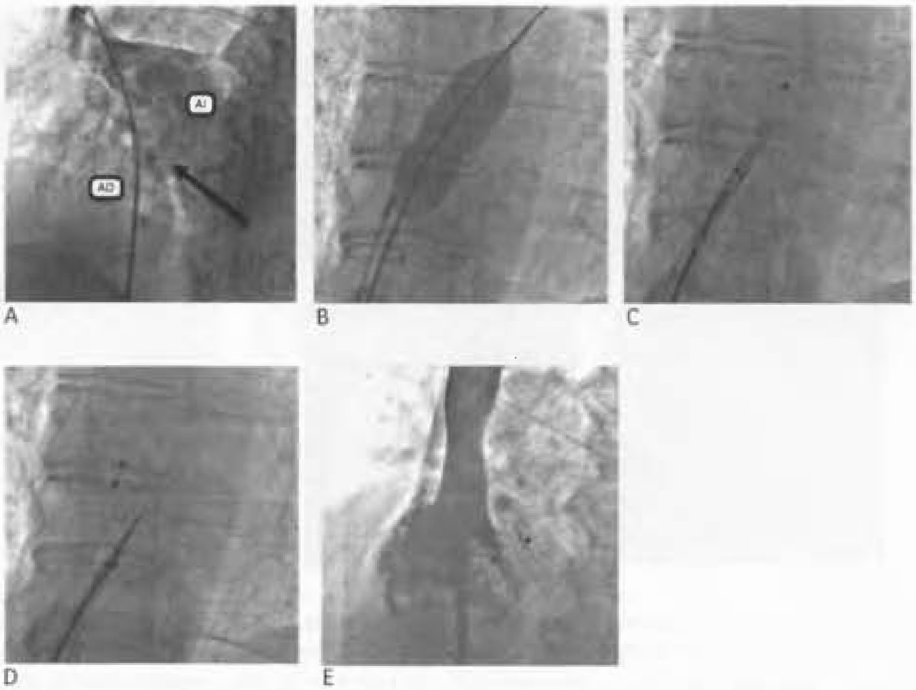


Figura 57.10. Cierre de una comunicación interatrial. A. Angiografía en vena pulmonar superior derecha en donde se observa el cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto septal (flecha). B. El balón de medición a través del defecto para medir el diámetro expandido del defecto. C. Se libera el disco distal sobre el atrio izquierdo. D. Se jala todo el sistema hasta que el dispositivo se coloca dentro del defecto. En forma inmediata se empuja el sistema para que se forme el disco derecho y completar la colocación adecuada del dispositivo. Una vez revisada la colocación del dispositivo con ecocardiografía, se libera el dispositivo. E. Se realiza una angiografía en la vena cava superior para verificar la posición.

la prótesis un contacto firme y seguro con el borde muscular del defecto septal. Además, la prótesis está recubierta en su interior por poliéster, que le confiere la trombogenicidad necesaria para sellar el defecto (Figura 57.10).

Los pacientes son llevados a la sala de cateterismo cardíaco y bajo sedación profunda o anestesia general e intubación orotraqueal, con monitorización continua del ECG y la SaO_2 transcutánea; se realiza un ecocardiograma transesofágico (ETE) y se determina la ubicación y el tamaño exactos del defecto en el septum atrial. El advenimiento de la ecocardiografía intracardíaca (ICE) simplifica el procedimiento, ya que no se requiere de anestesia general e intubación y los pacientes adultos pueden tolerar perfectamente el procedimiento sólo con anestesia local, además de que las imágenes del ICE son comparables o superiores a las del ETE.[89,90] La vena femoral derecha se punciona en la forma rutinaria (se requiere de otra vía de acceso venosa en caso de utilizar ICE), se lleva a cabo una evaluación hemodinámica completa y se administran 50 U/kg de heparina. Se introduce un catéter angiográfico por la CIA en la vena pulmonar superior derecha o la porción media del atrio izquierdo y se realiza un angiograma en proyección oblicua anterior izquierda y con angulación craneal para demostrar la comunicación. Se inserta una guía de intercambio en la vena pulmonar superior izquierda y, sobre ella, se introduce un catéter con globo para ocluir el defecto.

El globo se infla con contraste diluido a diversos volúmenes para determinar el "diámetro expandido". El diámetro expandido representa las medidas del globo en el momento que se muestra una cintura sobre el balón de oclusión o no hay cortocircuito por ecocardiografía. El globo, una vez fuera del cuerpo, es reinflado con exactamente la misma cantidad de medio de contraste registrado previamente y se pasa por los agujeros apropiados de una lámina de calibración (AGA Medical Corp.) que ayuda a determinar la dimensión exacta del defecto, y se escoge el dispositivo Amplatzer igual o ligeramente mayor que el diámetro expandido del defecto. El introductor femoral se reemplaza por un introductor largo con dilatador central (AGA Medical Corp.) y se inserta sobre la guía hasta la unión cavoatrial.

En este punto se retira el dilatador dejando la guía en su lugar y se permite que fluya sangre para purgar la camisa, que una vez purgada se hace avanzar sobre la guía hasta la aurícula izquierda. Se hace una inyección de prueba para confirmar la posición correcta de la punta del introductor en la aurícula izquierda. El Oclusor Septal Amplatzer es conectado al cable de liberación y se estira en el cargador. El cargador se acopla firmemente en el introductor y el dispositivo de oclusión es hecho avanzar empujando el cable. Bajo control fluoroscópico y ecocardiográfico se despliega el disco distal y la cintura central en la porción media de la aurícula izquierda, y el disco derecho se despliega en la aurícula derecha retrayendo el introductor y manteniendo tracción ligera en el cable.

La posición apropiada del dispositivo es valorada por ETE o ICE. El paciente se mantiene en reposo y 10 a 12 horas después del implante se toma una radiografía de tórax o ecocardiograma para controlar su posición y se indica ácido acetilsalicílico por 3 a 6 meses a dosis antiplaquetarias (3-5 mg/kg/día), y debe recibir profilaxis antibiótica para endocarditis bacteriana si existe alguna fuga residual.

Indicaciones

Las indicaciones del cierre percutáneo de comunicación interatrial se han ampliado en los últimos años, ya que, como decíamos anteriormente, en la actualidad se pueden cerrar defectos incluso de 40 mm o ligeramente mayores, múltiples, fenestrados, con aneurisma septal y con bordes septales deficientes o ausentes; por ello las indicaciones son similares a las de la cirugía. Se puede decir que hoy en día es posible cerrar entre el 80 y 90% de todos los defectos septales que sean *ostium secundum*. Obviamente, por las propias características anatómicas de los defectos, los *ostium primum* y el seno venoso están aún fuera de tratamiento percutáneo. En casos seleccionados, se ha empleado esta modalidad terapéutica en pacientes con cardiopatías complejas ya resueltas, como para el cierre del orificio del parche en una operación de Fontan con parche fenestrado.

Resultados

Nuestra experiencia inicial publicada comprende 118 pacientes llevados a cateterismo con la intención de cerrar un defecto septal atrial con una edad promedio de 21 ± 15.3 años (límites, 1-66). Tres de estos intentos fueron fallidos, uno con embolización del dispositivo (paciente que fue llevada a cirugía) y dos en los que el defecto se consideró demasiado grande para ser cerrado con dispositivo, lo que nos da una tasa de éxito con intención de tratamiento del 97.5%. En los 115 casos en los que se logró colocar el dispositivo con éxito, el Qp/Qs promedio fue de 2.3 ± 1.1, el diámetro del defecto medido con ETE fue de 19 ± 5.9 mm y el diámetro expandido fue de 24 ± 6.9 mm. En seis casos (5.2%) existían dos defectos: tres fueron cerrados con un solo dispositivo por la proximidad de los defectos y los otros tres con dos dispositivos. El dispositivo se colocó con éxito en el 97.5% de los casos. Se obtuvo cierre completo inmediato en el 71% y cierre completo a las 24 horas en el 99%. El procedimiento duró en promedio 60 minutos, con un tiempo de fluoroscopia de 13 minutos. Se presentaron complicaciones en cuatro casos (3%): embolización del dispositivo en tres casos, uno enviado a cirugía y en los otros dos se logró extraer y recolocar el dispositivo por vía percutánea, y un hemopericardio leve en un caso. En el seguimiento, como complicaciones hubo arritmias nuevas en cuatro casos (4.5%), cefalea transitoria en siete (8%) y un caso (1%) con accidente vascular cerebral en una paciente con fibrilación auricular crónica.[74] En la actualidad tenemos más de 800 casos tratados con esta técnica, con resultados mejores a los de la experiencia inicial, misma que es compartida por otros grupos.

La complicación más importante con la que nos hemos encontrado es la embolia del oclusor, la cual puede ser resuelta también por vía percutánea. Pueden existir también cortocircuitos residuales o por otras comunicaciones interatriales no diagnosticadas previamente. Se han informado también tromboembolismos sistémicos y bloqueos auriculoventriculares transitorios o permanentes.[85] Sin embargo, la complicación principal, y a la que más temor se le tiene en la actualidad, es la erosión que puede provocar el dispositivo sobre las estructuras vecinas. Sobre la aorta causaría una fístula aorto-atrial y sobre el techo de la aurícula provocaría la consiguiente perforación, taponamiento y muerte. Se ha reportado en un porcentaje sumamente bajo (< 1 en 10 000), pero siempre que ponga en peligro la vida del paciente, hay que considerarlo. Se han emitido ya ciertas recomendaciones para tratar de evitar esta complicación.[91]

CIERRE DE LA COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Alentados por el éxito obtenido en el cierre de la comunicación interauricular tipo ostium secundum, se inició con el cierre de la comunicación interventricular utilizando el mismo tipo de oclusor que para el cierre de la comunicación interatrial.[92,93] Fue hasta 1999 cuando se reporta la primera experiencia mediante un dispositivo específicamente diseñado para cerrar la comunicación interventricular muscular.[94] En el año 2002 se informan los primeros casos de cierre de CIV perimembranosa usando un dispositivo, también de la familia Amplatzer, diseñado específicamente para el cierre de estos defectos con anatomía tan compleja por la cercanía de las válvulas aórtica y tricúspide y del sistema de conducción.[95] El cierre de defectos musculares en la actualidad se encuentra ya bien establecido y se ha practicado en algunos pacientes incluso con defectos postinfarto del miocardio; sin embargo, el cierre de la CIV perimembranosa sigue teniendo aún algunos detalles que se deben superar para considerarlo como el método de elección.

A continuación describimos la técnica de implantación de los dispositivos Amplatzer, que son los que en la actualidad más se están usando para el cierre de la comunicación interventricular (Figura 57.11). En la sala de cateterismo cardíaco se realiza un ecocardiograma transesofágico o intracardíaco y se determinan la ubicación y el tamaño del defecto interventricular. Al igual que para la comunicación interatrial, si se utiliza la modalidad de ecocardiografía intracardíaca, se puede obviar la anestesia general. Para esta técnica se requiere de tener acceso venoso tanto por la vena femoral derecha, para realizar las mediciones hemodinámicas, como por la vena yugular interna derecha, para la colocación del dispositivo (cuando el defecto septal es muscular medio o apical; si el defecto es superior y anterior, la vía de acceso más adecuada es la femoral), y acceso arterial por la arteria femoral del mismo lado o contralateral. Una vez efectuado el cateterismo diagnóstico y la ventriculografía izquierda, por vía arterial retrógrada se introduce al ventrículo izquierdo un catéter con curvatura (tipo Cobra o Judkins derecho) para cruzar el defecto septal desde el ventrículo izquierdo y se deja una guía de intercambio en la arteria pulmonar o en la vena cava superior. Por la vena yugular interna se introduce un recuperador tipo lazo y se captura la guía en la arteria pulmonar para sacarla por la vena yugular y completar el asa arteriovenosa. Desde la yugular se coloca la camisa larga por donde pasará el dispositivo en el ventrículo izquierdo y se procede a cargar el dispositivo en la camisa. El tamaño del dispositivo a usar es 2 mm mayor que el diámetro mayor del defecto.

Bajo control fluoroscópico y ecocardiográfico se hace avanzar el dispositivo hasta el ventrículo izquierdo y se despliega el disco distal. Se retira todo el sistema para llevar el disco distal contra el septum interventricular y, una vez asegurada la posición, el disco derecho se despliega en el ventrículo derecho retrayendo el introductor y empujando suavemente el cable de liberación. La posición

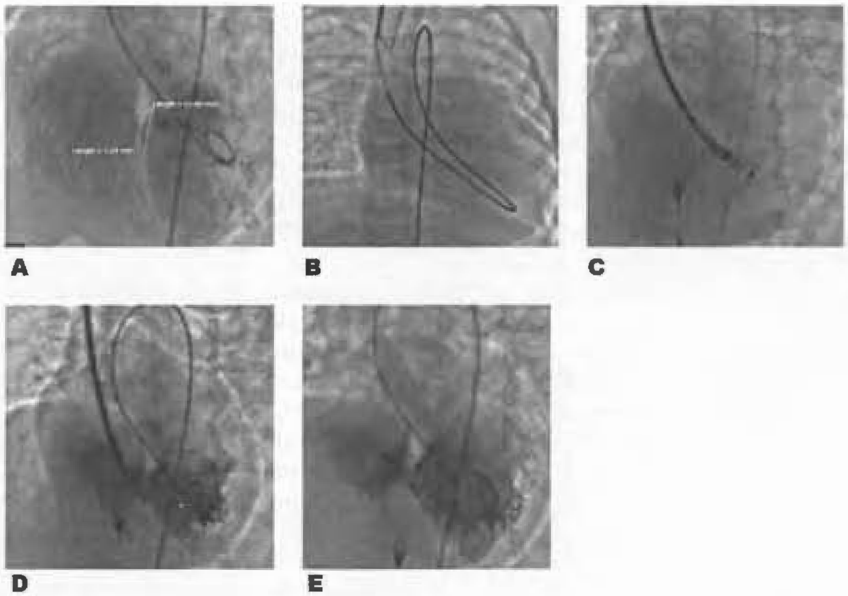


Figura 57.11. Cierre de una comunicación interventricular trabecular media. A. Angiografía en ventrículo izquierdo, en donde se observa el cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto septal y medición del defecto. B. Asa arteriovenosa de la vena femoral a la yugular. C. Se inicia la apertura del dispositivo dentro del ventrículo izquierdo. Nótese cómo el sistema liberador entra desde la vena yugular. D. Se continúa descubriendo el resto del dispositivo empujando el sistema contra el septum para que se forme correctamente el disco derecho y la cintura central se distienda y ocupe el defecto septal. E. Una vez liberado, se realiza ventriculografía de control, en donde se ve la relación del disco izquierdo y del derecho con las estructuras ventriculares. Se observa cortocircuito residual a través del dispositivo.

correcta del dispositivo a través de la comunicación interventricular es valorada por el ecocardiograma y por ventriculografía, y si es adecuada, se libera el dispositivo. El paciente se mantiene con dosis antiplaquetarias de ácido acetilsalicílico por los siguientes 3 a 6 meses y profilaxis para endocarditis bacteriana si hay fugas residuales.

Recientemente, en los pacientes pequeños, especialmente los recién nacidos o los lactantes con bajo peso debido a defectos con importante repercusión hemodinámica, se ha utilizado con éxito la técnica de cierre por vía periventricular, que consiste en la colocación del dispositivo a través de una punción directa por la pared anterolateral del ventrículo derecho.[96] Esta vía de aproximación hace que la técnica de paso por la CIV y la colocación del dispositivo sea muy sencilla y se evita la circulación extracorpórea, aunque sí es necesario realizar esternotomía media.

Indicaciones

La indicación del tratamiento, al igual que en la cirugía, la dará el estado clínico y la valoración hemodinámica, especialmente la determinación de la reversibilidad de la hipertensión arterial pulmonar, si ésta existe. Los defectos que en la actualidad se pueden cerrar con este dispositivo son las comunicaciones en el septum trabecular, ya sea de origen congénito o postinfarto del miocardio, población de alto riesgo que podría beneficiarse enormemente con esta técnica. Los defectos pueden ser únicos o múltiples y con diámetros de hasta 24 mm, que es el diámetro del dispositivo más grande con el que contamos en la actualidad; sin embargo, en casos seleccionados, se pueden cerrar defectos de mayor tamaño con dispositivo oclusor de comunicación interatrial.

Resultados

Hemos publicado los resultados iniciales tanto en un grupo de pacientes con comunicación interventricular trabecular, como en otro grupo con comunicación perimembranosa, usando en este último el nuevo dispositivo Amplatzer diseñado para este fin, con buenos resultados.[97,98] En general, la tasa de éxito de colocación del dispositivo va del 80 al 100%, con un índice de fuga residual de entre el 7 y el 28% y tasas de cierre completo de los defectos después de 6 meses de alrededor del 90%.

Al igual que en otros procedimientos intervencionistas, existe el riesgo de complicaciones tales como perforación, embolización, hemólisis, hematomas, etc., pero quizás la complicación más específica de este procedimiento sea la alteración de estructuras vecinas, en donde la cercanía de la válvula tricúspide y la válvula aórtica impone un reto importante. Además, se han reportado casos de bloqueo auriculoventricular completo, incluso tardío, debido a la cercanía del sistema de conducción y al estrés crónico que representa la presencia del dispositivo sobre la cresta del septum interventricular, con una frecuencia de alrededor del 4%.[99]

IMPLANTE DE OCLUSORES VASCULARES

Las comunicaciones vasculares anormales en el tórax se pueden presentar como lesiones aisladas o en asociación con otras malformaciones congénitas. Es bien conocida la presencia de vasos colaterales aortopulmonares en las cardiopatías congénitas como la atresia pulmonar con CIV, y su cierre al momento de la corrección quirúrgica puede tener importantes dificultades técnicas. En otros casos, las fístulas aortopulmonares son el resultado del tratamiento

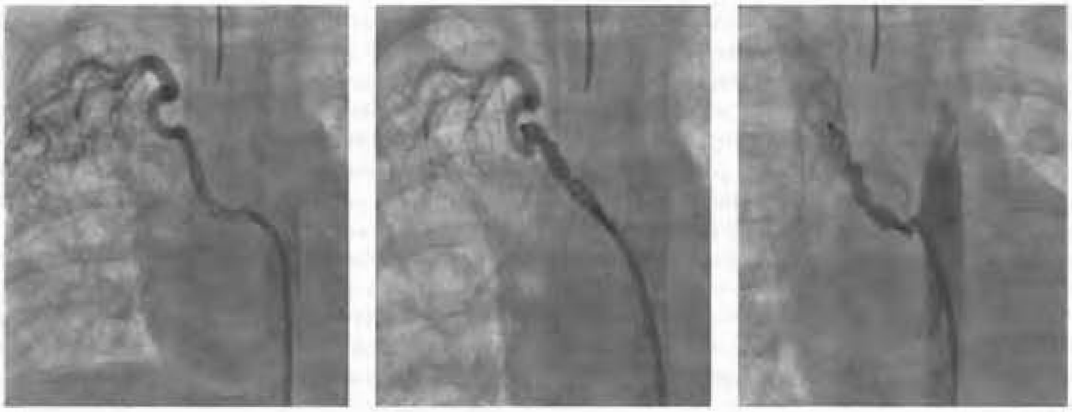


Figura 57.12. Cierre de colateral aortopulmonar con dispositivo Amplatzer Plug. A. Angiografía en aorta descendente que muestra colateral aortopulmonar al ápice del pulmon derecho. B. Colocación del dispositivo. C. Angiografía de control que muestra menor paso de medio de contraste.

quirúrgico paliativo previo de una cardiopatía compleja o las fístulas arteriovenosas pulmonares, únicas o múltiples, que se encuentran aisladamente, como en la enfermedad de Osler-Weber-Rendu. También se pueden observar comunicaciones arteriales anormales, como en el secuestro pulmonar del síndrome de cimitarra y las fístulas coronarias, o bien, comunicaciones venosas colaterales que se desarrollan después de las cirugías de derivación cavopulmonar o Fontan, así como la vena cava superior persistente conectada al seno coronario o al atrio izquierdo. En estos pacientes se desea ocluir estas comunicaciones anormales, ya sea para reducir el flujo pulmonar, para eliminar el cortocircuito venoarterial causante de hipoxemia e incapacidad funcional o para disminuir tiempos quirúrgicos en cirugías de corrección total. Para estos fines se han empleado diversos materiales embolizables como el adhesivo bucrilato, balones desprendibles de silicona, espirales metálicas de Gianturco (coils) y diferentes dispositivos de la familia Amplatzer, en especial los *plugs*, diseñados específicamente para este fin.[100-106]

Inicialmente se realiza un cateterismo diagnóstico en donde se definen el trayecto, la tortuosidad y el diámetro del vaso que se desea ocluir. Asimismo, se escoge la técnica y el tamaño del oclusor a utilizar (Figura 57.12). Se canula el vaso selectivamente con un catéter preformado o dando forma especial al catéter para asegurar llegar al vaso lo más distal posible y evitar que durante la colocación del dispositivo el catéter retroceda y pierda su posición dentro del vaso. De los dispositivos más usados están el oclusor metálico (*coil*), que consiste en una espiral de acero inoxidable de diversos diámetros, cubierta uniformemente por una borla de lana de dacrón. Se introduce en el catéter guía con la ayuda de un cartucho de carga que lo mantiene elongado y se avanza con la ayuda de una guía, hasta que es liberado en el vaso, en donde toma una forma helicoidal. La lana de dacrón se entrelaza con la espiral metálica y forma un tapón que rápidamente se trombosa. Se recomienda que, para la embolización de vasos arteriales, la espiral sea un 10 a 20% mayor que el diámetro de la arteria y, para vasos venosos, que sea un 20 a 30% mayor que el diámetro de la vena distendida.[100-103] Los plugs Amplatzer son cilindros de malla de nitinol que vienen en diámetros de 4 hasta 16 mm en incrementos de 2 mm y tienen una longitud de 7 mm los de diámetro 4 a 10, y de 8 mm los de 12 a 16. Se recomienda que el diámetro del plug sea de 30 a 50% mayor que el diámetro del vaso a ocluir.[106]

Resultados

Los resultados han sido excelentes, con una tasa de oclusión de más del 90%, con importante mejoría de la hipoxemia, reducción de la cianosis y del hematocrito y aumento en la tolerancia al ejercicio. Así, se logran los objetivos clínicos del tratamiento, aunque en la mayoría de los casos, sobre todo cuando se trata de fístulas múltiples, no es posible la oclusión de todas ellas.[100-106]

Las dos principales compilaciones son la embolización a un sitio no deseado o el cierre incompleto del vaso embolizado. En el primer caso, se logra generalmente la extracción del dispositivo sin mayores complicaciones. En el segundo, se consigue el cierre total colocando un segundo dispositivo o algún otro material para promover la formación del trombo.

PROCEDIMIENTOS HÍBRIDOS

En fechas recientes se han implementado procedimientos terapéuticos que se han llamado *híbridos* y que utilizan tanto técnicas quirúrgicas como intervencionistas. Estos procedimientos se están desarrollando principalmente en dos áreas: en el tratamiento del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y en el cierre de la comunicación interventricular.[96,107-112]

En el síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico, la idea de estos procedimientos es la de realizar el tratamiento lo menos invasivo posible para reducir la morbimortalidad y disminuir los actos quirúrgicos necesarios.[107-109] La etapa I se inicia en el período de recién nacido con la realización de una septostomía atrial y, en forma inmediata, a través de una esternotomía media, se realiza cerclaje independiente de ambas ramas pulmonares y se coloca un stent en el conducto arterioso para mantener su permeabilidad. Cuando el paciente llega a una edad adecuada, es sometido a la etapa II, en la que se retira el cerclaje de las ramas pulmonares, el stent del conducto y se conecta la aorta ascendente a la arteria pulmonar, se hace una septectomía atrial y se realiza derivación cavopulmonar bidireccional. En la etapa III se completa el Fontan por vía percutánea con la ayuda de un stent cubierto desde la vena cava inferior hasta la arteria pulmonar.

En cuanto al tratamiento de la comunicación interventricular, como mencionamos previamente, se ha realizado el cierre periventricular en casos de pacientes pequeños con gran compromiso hemodinámico en quienes tanto la técnica quirúrgica como la intervencionista tienen algunos problemas.[96,110-112] El procedimiento consiste en la exposición del corazón mediante esternotomía media, con la introducción y colocación del dispositivo oclusor a través de la punción directa de la pared libre del ventrículo derecho, lo que evita someter al paciente a circulación extracorpórea.

IMPLANTE DE PRÓTESIS VALVULARES

En 1965, el Dr. H. Davies desarrolla la primera idea de una prótesis percutánea.[113] En 1992 se hace el primer diseño ya con inserción en modelos animales de una prótesis percutánea, a cargo del Dr. Andersen.[11] En el 2000, el Dr. P. Bonhöeffer realiza los primeros implantes en humanos de su prótesis en posición pulmonar, [115] y en el año 2002, el Dr. A. Cribier lleva a cabo los primeros implantes humanos de su prótesis aórtica.[116]

La prótesis Medtronic Melody, diseñada por el Dr. P. Bonhöeffer, consta de un segmento valvulado de yugular bovina cuya válvula generalmente es trivalva, muy similar a las sigmoideas pulmonar y aórtica. Este segmento de yugular se encuentra montado en un stent de platino-iridio con refuerzo de oro (CP, Numed Inc.), se coloca sobre un bi-balón (BiB, Numed Inc.), que puede tener diversos diámetros (generalmente entre 14 y 22 mm), y se coloca por un sistema introductor de 18 o 20 F. Los resultados con esta prótesis, presentados en el curso de Frankfurt del 2005, mostraron 99 intentos de colocación con 91 éxitos, sin mortalidad.[117] La patología de base en más del 50% de los pacientes era la tetralogía de Fallot o la atresia pulmonar con CIV, y la gran mayoría tenían un conducto protésico del ventrículo derecho a la pulmonar, homoinjerto en casi el 70%. Los datos hemodinámicos inmediatos mostraron una reducción significativa del gradiente, así como de la presión ventricular derecha, y una caída también significativa de la fracción de regurgitación pulmonar, que se mantenía hasta por un año de seguimiento. El problema principal en el seguimiento de estos pacientes era la deformación en hamaca de la válvula, la embolización de la prótesis o la fractura del stent, que requirieron de cirugía en 12 casos. Los retos de esta prótesis son el implante en tracto de salida nativo, especialmente en algunos casos de tetralogía de Fallot con infundíbulo dilatado, variaciones en los diámetros de los injertos, ya que la prótesis puede ser llevada a un diámetro máximo de 22 mm, y resolver el problema de la fractura del stent, principalmente en los pacientes en los que el conducto protésico está colocado muy anterior y en relación directa con el esternón.

Una modificación de esta prótesis realizada por el Dr. Boudjemline, colaborador del Dr. Bonhöeffer, utiliza un stent de nitinol en forma de reloj de arena con un diámetro en los extremos de 30 mm y en el centro, donde se coloca la válvula yugular de bovino, de 18 mm.[118] Con este diseño se trata de intervenir los casos con infundíbulo dilatado, además de que el stent autoexpandible de nitinol podría tener una configuración más adaptable al tracto de salida del ventrículo derecho.

La prótesis aórtica de Cribier, producida por Edwards Lifesciences, es una tricúspide de pericardio equino montada en un stent de acero inoxidable de 23 o 26 mm de diámetro y 14.5 o 16 mm de longitud, respectivamente. Se coloca con un balón Zmed, Numed Inc., a través de un sistema de 20 F. Puede posicionarse por vía anterógrada a través de la vena femoral y realizando punción transeptal, o bien, por vía retrógrada por medio de la arteria femoral. Para su colocación se realiza sobreestimulación ventricular a 200 o 220 lpm con un marcapaso transitorio en el ventrículo derecho inmediatamente antes de la insuflación del balón, para disminuir el gasto cardíaco y evitar el desplazamiento del balón. Con esto se asegura que la instalación de la prótesis sea adecuada y que quede por debajo de los ostia coronarios.

Los primeros resultados reportados del estudio piloto y el REVIVE I, que incluyen a 20 pacientes, y el estudio RECAST, con 21 pacientes, muestran una población de alto riesgo con estados comórbidos importantes en más del 50% de los casos y un EuroScore de 11 y 15 en promedio, lo que implica una probabilidad de muerte sin tratamiento dentro de los primeros 30 días de entre 30 y 40%.[119] Los resultados hemodinámicos inmediatos muestran una disminución del gradiente de 43 a 8.5 mm Hg y un aumento del área valvular de 0.56 a 1.69 cm^2. Se presentaron algunos problemas, especialmente en el primer grupo de enfermos, en el que ocho mostraron colapso circulatorio transitorio por insuficiencia mitral al pasar el sistema de colocación por la válvula mitral. Esta complicación se resolvió en el segundo grupo al hacer algunos cambios a la técnica. Además, la prótesis puede colocarse también por vía periventricular transapical cuando el acceso vascular pueda representar un problema. El Dr. Webb, de Vancouver, Canadá,[120] publicó su experiencia con esta prótesis colocada por vía retrógrada en un grupo de 18 pacientes muy similar a los grupos del Dr. Cribier, en la que usó inicialmente la prótesis 23 y después la 26, reportando un éxito del 78% con dos migraciones agudas en los pacientes iniciales con prótesis 23, una mortalidad a 30 días del 11% y cirugía electiva aórtica en el 5.5%. La fuga paravalvular se mantuvo como un evento a considerar.

Otra prótesis que ha iniciado estudios en humanos es la CoreValve, que consta de un stent autoexpandible que tiene tres partes: la superior, mucho más ancha, mejora la fijación de la prótesis en la aorta ascendente y centra el sistema; la porción media es más delgada para evitar los ostia coronarios y es en donde se coloca la válvula de pericardio porcino; y la porción inferior, ligeramente más ancha que la media. La experiencia inicial, publicada por Grube y colaboradores,[121] sobre 25 pacientes muestra un éxito de colocación del 88%, una mortalidad del 20%, necesidad de cirugía del 8% y sangrado que requirió de transfusión en el 24% de los casos. El gradiente disminuye significativamente en forma inmediata y se mantiene bajo en los primeros 30 días. La insuficiencia, aunque persiste en la mitad de los enfermos, se reduce con relación a la basal. El problema principal de esta prótesis es la trombocitopenia en el postimplante, que parece resolverse con el tratamiento con clopidogrel.

Es necesario destacar que, debido a los altos costos de este tipo de válvulas percutáneas, hay dudas sobre la posibilidad de su uso constante en México.

Dentro del problema de la insuficiencia mitral, existen dos técnicas que se han estudiado más a fondo para su uso por vía percutánea. La primera es la anuloplastia, que aprovecha la proximidad anatómica del seno coronario alrededor del anillo mitral posterior, y la segunda es la unión percutánea de la porción media de las valvas de la mitral, que imita la técnica quirúrgica de Alfieri.

La mayoría de las intervenciones de anuloplastia percutánea tienen la finalidad de modificar la geometría del anillo mitral, para mejorar la coaptación valvular y disminuir la insuficiencia. Existen varios dispositivos que se han creado para este fin y de aplicación a través del seno coronario, como el Viacor, el sistema Carillon de Cardiac Dimensions, el sistema St. Jude Medical, el C-Cure de eV3-Mitralife y el Monarc de Edwards Lifesciences. Este último consta de dos stents autoexpandibles, uno pequeño distal y uno más grande proximal, unidos por una especie de resorte que se mantiene abierto al intercalarse cojinetes de material absorbible que, una vez colocado en el paciente, se absorben y disminuye la dimensión de la línea de unión de los stents, cerrando así progresivamente el anillo mitral posterior. Con él se ha desarrollado una investigación llamada EVOLUTION (*Clinical **EV**aluation **Of** the Edwards **L**ifesciences PercUTaneous MItral AnnulOplasty System for the Treatment of Mitral RegurgitatioN*), dirigida por el Dr. J. Webb, y cuyos resultados presentados en el congreso TCT muestran 32 implantes en 36 intentos en pacientes con una edad promedio de 70 años, 45% en clase funcional III y IV. Se registraron dos casos (5.5%) de taponamiento tardío y supervivencia sin eventos cardiovasculares mayores (muerte, infarto, embolización del dispositivo, trombosis del seno coronario o embolismo pulmonar) del 93.3% a 30 días y 89.1% a 90 días.[123]

Los primeros resultados de la anuloplastia percutánea a través del seno coronario son alentadores, pero existe aún la preocupación de complicaciones por tener un dispositivo dentro del seno coronario, por el riesgo de disección y perforación, de trombosis y de compresión de la arteria circunfleja. Por ello se han desarrollado otros sistemas que no dejan material en el interior del seno coronario, como el Q-Care de Quantumcom, que se basa en provocar una lesión por radiofrecuencia en el anillo mitral posterior, desde el ventrículo izquierdo, y, al cicatrizar, reducir el tamaño del anillo; y el Mitralign, que se basa en la colocación de tres puntos de sutura en las posiciones P1, P2 y P3 del anillo mitral, desde el ventrículo y con una guía magnética a través del seno coronario.

El otro método de abordaje de la insuficiencia mitral es la aplicación de la técnica de Alfieri por vía percutánea. El primer sistema es el MitraClip de eValve, que consiste en un sistema complejo de posicionamiento de un clip en forma de "V" por vía transeptal, con un sistema 24F. El estudio que está en marcha con este dispositivo es el EVEREST (***E**ndovascular **V**alve **E**dge-to-Edge **RE**pair **ST**udy*), dirigido por el Dr. T. Feldman en 135 pacientes en 92 centros y con 30 días de seguimiento mínimo. El trabajo muestra una reducción de la insuficiencia en la mayoría de los pacientes a grado I, con un éxito de colocación que varió según la curva de aprendizaje, pero que en los últimos 30 casos fue del 90%; el 73% no requirieron de ningún tipo de cirugía y el 95% de los enfermos están libres de eventos cardiovasculares mayores a los 30 días.[124]

El otro sistema es el LifeStitch de Edwards Lifesciences, que es motivo del estudio MILANO II. El sistema es muy ingenioso, ya que consiste en la unión de las valvas de la mitral con unos puntos de sutura anclados con una ojiva de nitinol y que, para la colocación y fijación de la valva, se vale de un sistema de aspiración.[125]

Aún no podemos decir si estas intervenciones valvulares mitrales serán suficientes a largo plazo o requerirán de anuloplastia concomitante. Existen en la actualidad más de 30 compañías que están desarrollando más de 80 dispositivos para lograr el cambio valvular percutáneo, la reparación valvular percutánea o el tratamiento o mejoría de la insuficiencia cardíaca por vía percutánea.

REFERENCIAS

1. Rubio V, Limón R, Soní J. Valvulotomías intracardíacas por medio de un catéter. Arch Inst Cardiol Mex 1953; 23: 183.
2. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: A new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. N Engl J Med 1982; 307: 540.
3. Lababidi Z, Wu JR. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. Am J Cardiol 1983; 52: 560.
4. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, et al. Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis. Circulation 1984; 69: 554.
5. Mullins CE, Ludomirsky A, O'Laughlin MP, et al. Balloon valvuloplasty for pulmonic valve stenosis - two-year follow-up: Hemodynamic and Doppler evaluation. Cathet Cardiovasc Diagn 1988; 14: 76.
6. Zeevi B, Keane JF, Fellows KE, Lock J. Balloon dilation of critical pulmonary stenosis in the first week of life. J Am Coll Cardiol 1988; 11: 821.
7. Rao PS. Balloon angioplasty and valvuloplasty in infants, children, and adolescents. Curr Probl Cardiol 1989; 14: 417.
8. Rey C, Marache P, Francart C, Dupuis C. Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty of congenital pulmonary valve stenosis, with a special report on infants and neonates. J Am Coll Cardiol 1988; 11: 815.
9. Ballerini L, Mullins CE, Cifarelli A, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty of pulmonary valve stenosis, dysplasia, and residual stenosis after surgical valvulotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Long-term results. Cathet Cardiovasc Diagn 1990; 19: 165.
10. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, et al. Balloon pulmonary valvuloplasty: Results of the valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. Am J Cardiol 1990; 65: 775.
11. Gil Moreno M, Zabal C, Attie F, et al. Valvulotomía pulmonar con balón. Resultados en 42 casos. Arch Inst Cardiol Mex 1993; 63: 297.
12. Perry SB, Keane JF, Lock JE. Interventional catheterization in pediatric congenital and acquirred heart disease. Am J Cardiol 1988; 61:109G.
13. Beekman RH, Rocchini AP. Transcatheter treatment of congenital heart disease. Prog Cardiovasc Dis 1989; 32: I.
14. Inoue K, Owaki T, Nakamura T, et al. Clinical applicacion of transvenous mitral commissurotomy by a new balloon catheter. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 87: 394.
15. Chen CR, Lo ZX, Huang ZD, Cheng TO. Concurrent percutaneous balloon valvuloplasty for combined tricuspid and pulmonic stenosis. Cathet Cardiovasc Diagn 1988; 15:55.
16. Mullins CE, Nihill MR, Vick GW, et al. Double balloon technique for dilation of valvular or vessel stenosis in congenital and acquired heart disease. J Am Coll Cardiol 1987; 10: 107.

17. Walls JT, Lababidi Z, Curtis JJ, Silver D. Assessment of percutaneous balloon pulmonary and aortic valvuloplasty. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88: 352.
18. Mody MR. The natural history of uncomplicated valvular pulmonic stenosis. Am Heart J 1975; 90: 317.
19. Fontes VF, Esteves CA, Sousa JE, et al. Regression of infundibular hypertrophy after pulmonary valvuloplasty for pulmonic stenosis. Am J Cardiol 1988; 62: 977.
20. Boucek MM, Webster HE, Orsmond GS, Ruttenberg HD. Balloon pulmonary valvuloplasty: Palliation for cyanotic heart disease. Am Heart J 1988; 115: 318.
21. Fellows KE, Radtke W, Keane JF, Lock J. Acute complications of catheter therapy for congenital heart disease. Am J Cardiol 1987; 60: 679.
22. Daehnert I, Rotzsch C, Wiener M, Schneider P. Rapid right ventricular pacing is an alternative to adenosine in catheter interventional procedures for congenital heart disease. Heart 2004; 90:1047.
23. Inoue K, Nobuyoshi M, Chen CR, Hung JS. Advantages of Inoue-Balloon (self-positioning balloon) in percutaneous transvenous mitral commissurotomy and aortic valvuloplasty. Eur Heart J 1988; 9 (Suppl 1): 110.
24. Fischer DR, Ettedgui JA, Park SC, et al. Carotid artery approach for balloon dilation of aortic valve stenosis in the neonate: A preliminary report. J Am Coll Cardiol 1990; 15: 1633.
25. Block PC, Palacios IF. Comparison of hemodynamic results of antegrade versus retrograde percutaneous balloon aortic valvuloplasty. Am J Cardiol 1987; 60: 659.
26. Solymar L, Südow G, Berggren H, Eriksson B. Balloon dilation of valvular aortic stenosis in children. An intraoperative study. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 1709.
27. Vogel M, Benson LN, Burrows P, et al. Balloon dilation of congenital aortic valve stenosis in infants and children: Short and intermediate results. Br Heart J 1989; 62: 148.
28. Rao PS, Thapar MK, Wilson AD, et al. Intermediate-term follow-up results of balloon aortic valvuloplasty in infants and children with special reference to causes of restenosis. Am J Cardiol 1989; 64: 1356.
29. Suárez de Lezo J, Pan M, Sancho M, et al. Percutaneous transluminal balloon dilatation for discrete subaortic stenosis. Am J Cardiol 1986; 58: 619.
30. Lababidi Z, Weinhaus L, Stoeckle H Jr, Walls JT. Transluminal balloon dilatation for discrete subaortic stenosis. Am J Cardiol 1987; 59: 423.
31. Lock JE, Khalilullah M, Shrivastava S, et al. Percutaneous catheter commissuritomy in rheumatic mitral stenosis. N Engl J Med 1985; 313: 1515.
32. Inoue K. Percutaneous transvenous mitral commissurotomy using the Inoue balloon. Eur Heart J 1991; 12 (Suppl B): 99.
33. Inoue K, Hung JS. Percutaneous transvenous mitral commissurotomy (PTMC): The Far East experience. En: Topol EJ. Textbook of interventional cardiology. Philadelphia, PA: WB Saunders Co.; 1990. p. 887.
34. Singer MI, Rowen M, Dorsey TJ. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. Am Heart J 1982; 103: 131.
35. Lock JE, Bass JL, Amplatz K, et al. Balloon dilation angioplasty of aortic coarctation in infants and children. Circulation 1983; 68: 109.
36. Kan JS, White RI, Mitchell SE, et al. Treatment of restenosis of coarctation by percutaneous transluminal angioplasty. Circulation 1983; 68: 1087.
37. Lock JE, Niemi T, Burke B, et al. Transcutaneous angioplasty of experimental aortic coarctation. Circulation 1982; 66: 1280.
38. Cooper RS, Ritter SB, Rothe WB, et al. Angioplasty for coarctation of the aorta: Long-term results. Circulation 1987; 75: 600.
39. Zabal C, Attie F, Martínez-Ríos MA, et al. Balloon angioplasty for native aortic coarctation. Short- and intermediate-term results evaluated with angiography and magnetic resonance imaging. J Cardiovasc Diag Proc 1996; 13: 223.
40. Munayer-Calderón J, Zabal C, Ledesma-Velazco M, et al. Balloon angioplasty in aortic coarctation: A multicentric study in Mexico. Arch Cardiol Mex 2002; 72: 20.
41. Zabal C, Attie F, Rosas M, Buendía-Hernández A, García-Montes JA. The adult patient with native coarctation of the aorta: Balloon angioplasty or primary stenting? Heart 2003; 89: 77.
42. Harrison DA, McLaughlin PR, Lazzam C, et al. Endovascular stents in the management of coarctation of the aorta in the adolescent and adult: One year follow up. Heart 2001; 85: 561.
43. Cheatham JP. Stenting of coarctation of the aorta. Catheter Cardiovasc Intervent 2001; 54:112.
44. Jayakumar KA, Hellenbrand WE. Endovascular stents for coarctation of the aorta. En: Syamasundar Rao P, Kern MJ. Catheter based devices for the treatment of non-coronary cardiovascular disease in adults and children. Philadelphia, USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2003. p. 305.
45. Pedra CAC, Fontes VF, Esteves CA, et al. Stenting vs balloon angioplasty for discrete unoperated coarctation of the aorta in adolescents and adults. Catheter Cardiovasc Interv 2005; 64: 495.
46. Varma C, Benson LN, Butany J, McLaughlin PR. Aortic dissection after stent dilatation for coarctation of the aorta: A case report and literature review. Catheter Cardiovasc Intervent 2003; 59: 528.
47. Mullen MJ. Coarctation of the aorta in adults: Do we need surgeons? Heart 2003; 89: 3.
48. Oliver JM, Gallego P, González A, et al. Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta. J Am Coll Cardiol 2004; 44: 1641.
49. Rothman A, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and follow-up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenoses. J Am Coll Cardiol 1990; 15: 1109.
50. De Giovanni JV. Balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis-cutting balloons. Catheter Cardiovasc Interv 2007; 69: 459.
51. Qureshi SA, Sivasankaran S. Role of stents in congenital heart disease. Expert Rev Cardiovasc Ther 2005; 3: 261.
52. Cheatham JP. Improved stents for pediatric applications. Prog Pediatr Cardiol 2001; 14: 95.
53. Ing F. Stents: What's available to the interventional pediatric cardiologist? Cathet Cardiovasc Interv 2002; 57: 374.
54. McMahon CJ, El-Said HG, Vincent JA, et al. Refinements in the implantation of the pulmonary arterial stents: Impact on morbidity and mortality of the procedure over the last two decades. Cardiol Young 2002; 12: 445.
55. Lock JE, Bass JL, Castañeda-Zúñiga W, et al. Dilation angioplasty of congenital or operative narrowings of venous channels. Circulation 1984; 709: 457.
56. Alekyan BG, Podsolkov VP, Pursanov MG, et al. Percutaneous balloon angioplasty of a stenosed Blalock-Taussig anastomosis in cyanotic congenital heart disease. Abstract. Cardiol Young 1993; 3 (suppl 1): 75.
57. Ensing GJ, Hagler DJ, Seward JB, et al. Caveats of balloon dilation of conduits and conduit valves. J Am Coll Cardiol 1989; 14: 397.
58. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: Palliative approach to complete transposition of the great arteries. JAMA 1966; 196: 991.

59. Park SC, Neches WH, Zuberbuhler JR. Clinical use of blade atrial septostomy. Circulation 1978; 58: 600.
60. Park SC. Techniques for atrial septostomy. En: Anderson RH, Neches WH, Park SC, Zuberbuhler JR, eds. Perspectives in pediatric cardiology. Mount Kisco, New York: Futura Publishing Company; 1988. p. 233.
61. Danon S, Levi DS, Alejos JC, Moore JW. Reliable atrial septostomy by stenting of the atrial septum. Catheter Cardiovasc Interv 2005; 66: 408.
62. Veldtman GR, Norgard G, Wahlander H, et al. Creation and enlargement of atrial defects in congenital heart disease. Pediatr Cardiol 2005; 26:162.
63. Cheatham JP. Intervention in the critically ill neonate and infant with hypoplastic left heart syndrome and intact atrial septum. J Interv Cardiol 2001; 14: 357.
64. Hijazi ZM, Abu Ata I, Kuhn MA, et al. Balloon atrial septostomy using a new low-profile balloon catheter: Initial clinical results. Cathet Cardiovasc Diagn 1997; 40: 187.
65. Benson LN, Nykanen D, Collison A. Radiofrequency perforation in the treatment of congenital heart disease. Catheter Cardiovasc Interv 2002; 56: 72.
66. Qureshi SA. Catheterization in neonates with pulmonary atresia with intact ventricular septum. Catheter Cardiovasc Interv 2006; 67: 924.
67. Humpl T, Soderberg B, McCrindle BW, et al. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: Impact on patient care. Circulation 2003; 108: 826.
68. Porstmann W, Wierny L, Warnke H, et al. Catheter closure of patent ductus arteriosus: 62 cases treated without thoracotomy. Radiol Clin North Am 1971; 9: 203.
69. Rashkind WJ, Mullins CE, Hellenbrand WE, Tait MA. Non-surgical closure of patent ductus arteriosus: Clinical application of the Rashkind PDA occluder system. Circulation 1987; 75: 583.
70. Wessel DL, Keane JF, Parness I, Lock JE. Outpatient closure of the patent ductus arteriosus. Circulation 1988; 77: 1068.
71. Mullins CE. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus. Prog Pediatr Cardiol 1992; 1: 55.
72. Rutledge JM. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus. Expert Rev Cardiovasc Ther 2003; 1: 411.
73. Arora R. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus. Expert Rev Cardiovasc Ther 2005; 3: 865.
74. Zabal C. Tratamiento de los defectos septales con oclusores Amplatzer. Arch Cardiol Mex 2003; 73 Supl. 1; S158.
75. García Montes JA, Zabal C, Calderón J, et al. Cierre percutáneo de conducto arterioso y de comunicación interventricular muscular con dispositivos de Amplatzer en paciente con hipertensión pulmonar acentuada. Arch Cardiol Mex 2005; 75: 320.
76. Thanopoulos BD, Tsaousis GS, Djukic M, et al. Transcatheter closure of high pulmonary artery pressure persistent ductus arteriosus with the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. Heart 2002; 87: 260.
77. King TD, Thompson SL, Steiner C, Mills NL. Secundum atrial septal defects: Non-operative closure during cardiac catheterization. JAMA 1976; 235: 2506.
78. Rashkind WJ. Transcatheter treatment of congenital heart disease. Circulation 1983; 67: 711.
79. Rome JJ, Keane JF, Perry SB, Spevak PJ, Lock JE. Double-umbrella closure of atrial defects. Initial clinical applications. Circulation 1990; 82: 751.
80. Latson LA, Benson LN, Hellenbrand WE. Transcatheter closure of ASD - Early results of multicenter trial of the Bard clamshell ocluder. Circulation 1991; 84 (suppl): II - 544.
81. Rome JJ. Transcatheter closure of atrial septal defects. Prog Pediatr Cardiol 1992; 1: 63.
82. Masura J, Gavora P, Holan M. Initial clinical results with the Amplatzer atrial septal occluder [abstract]. Eur Heart J 1997; 18 (Supp l): 78.
83. Zabal C, Chío F, Amplatz K, Martínez-Ríos MA. Cierre percutáneo de comunicación interatrial con el dispositivo Amplatzer™. Primer caso en México. Arch Inst Cardiol Mex 1998; 68: 147.
84. Berger F, Ewert P, Bjornstad PG, et al. Transcatheter closure as standard treatment for most interatrial defects: Experience in 200 patients treated with the Amplatzer Septal Occluder. Cardiol Young 1999; 9: 468.
85. Bialkowski J, Kusaa J, Szkutnika M, et al. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular.Resultados a corto y medio plazo. Rev Esp Cardiol 2003; 56: 383.
86. Schrader R. Catheter closure of secundum ASD using "other" devices. J Interv Cardiol 2003; 16: 409.
87. Sideris EB, Moulopoulos SD. Transcatheter patch occlusion of heart defects. Catheter Cardiovasc Interv 2004; 61: 150.
88. Kozlik-Feldmann R, Dalla Pozza R, Romer U, et al. First experience with the 2005 modified Gore Helex ASD occluder system. Clin Res Cardiol 2006; 95: 468.
89. Zabal C. Utilidad de la ecocardiografía intracardíaca en el cateterismo intervencionista de las cardiopatías congénitas. Arch Cardiol Mex 2004; 74 Supl. 1: S113.
90. Koenig P, Cao QL, Heitschmidt M, et al. Role of intracardiac echocardiographic guidance in transcatheter closure of atrial septal defects and patent foramen ovale using the Amplatzer device. J Interv Cardiol 2003; 16: 51.
91. Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, et al. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: Review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. Catheter Cardiovasc Interv 2004; 63: 496.
92. O'Laughlin MP, Mullins CE. Transcatheter occlusion of ventricular septal defect. Cathet Cardiovasc Diagn 1989; 17: 175.
93. Bridges ND, Lock JE. Transcatheter closure of ventricular septal defects. Prog Pediatr Cardiol 1992; 1: 72.
94. Thanopoulos BD, Tsaousis GS, Konstadopoulou GN, Zarayelyan AG. Transcatheter closure of muscular ventricular septal defects with the Amplatzer ventricular septal defect occluder: Initial clinical applications in children. J Am Coll Cardiol 1999; 33: 1395.
95. Hijazi ZM, Hakim F, Haweleh AA, et al. Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: Initial clinical experience. Catheter Cardiovasc Interv 2002; 56: 508.
96. Bacha EA, Cao QL, Starr JP, et al. Perventricular device closure of muscular ventricular septal defects on the beating heart: Technique and results. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126: 1718.
97. Zabal C, García-Montes JA, Calderón J, et al. Cierre percutáneo de la comunicación interventricular perimembranosa con el dispositivo Amplatzer: Resultados inmediatos y a mediano plazo. Arch Cardiol Mex 2005; 75: 327.
98. Holzer R, de Giovanni J, Walsh KP, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the Amplatzer membranous VSD occluder: Immediate and midterm results of an international registry. Catheter Cardiovasc Interv 2006; 68: 620.
99. Walsh MA, Bialkowski J, Szkutnik M, et al. Atrioventricular block after transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects. Heart 2006; 92: 1295.

100. Barth KH, White RI, Kaufman SL, et al. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations with detachable balloons. Radiology 1982; 142: 599.
101. Fuhrman BP, Bass JL, Castañeda-Zúñiga W, et al. Coil embolization of congenital thoracic vascular anomalies in infants and children. Circulation 1984; 70: 285.
102. Szarnicki R, Krebber HJ, Wack J. Wire coil embolization of systemic-pulmonary artery collaterals following surgical correction of pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 81: 124.
103. Orsmond GS. Coil embolization in congenital heart disease. Prog Pediatr Cardiol 1992; 1: 44.
104. Bialkowski J, Zabal C, Szkutnik M, et al. Percutaneous interventional closure of large pulmonary arteriovenous fistulas with the Amplatzer duct occluder. Am J Cardiol 2005; 96: 127.
105. Hill SL, Hijazi ZM, Hellenbrand WE, Cheatham JP. Evaluation of the Amplatzer vascular plug for embolization of peripheral vascular malformations associated with congenital heart disease. Catheter Cardiovasc Interv 2006; 67: 113.
106. Lim DS, Peeler BB, Matherne GP, et al. Risk-stratified approach to hybrid transcatheter-surgical palliation of hypoplastic left heart syndrome. Pediatr Cardiol 2006; 27: 91.
107. Bacha EA, Daves S, Hardin J, et al. Single-ventricle palliation for high-risk neonates: The emergence of an alternative hybrid stage I strategy. J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 131: 163.
108. Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. Pediatr Cardiol 2005; 26: 190.
109. Amin Z, Berry JM, Foker JE, et al. Intraoperative closure of muscular ventricular septal defect in a canine model and application of the technique in a baby. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115: 1374.
110. Bacha EA, Hijazi ZM, Cao QL, et al. Hybrid pediatric cardiac surgery. Pediatr Cardiol 2005; 26: 315.
111. Bacha EA, Cao QL, Galantowicz ME, et al. Multicenter experience with perventricular device closure of muscular ventricular septal defects. Pediatr Cardiol 2005; 26: 169.
112. Davies H. Catheter mounted valve for temporary relief of aortic insufficiency. Lancet 1965; 1: 250.
113. Andersen HR, Knudsen LL, Hasenkam JM. Transluminal implantation of artificial heart valves. Description of a new expandable aortic valve and initial results with implantation by catheter technique in closed chest pigs. Eur Heart J 1992; 13: 704.
114. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricular to pulmonary artery prosthetic conduit with valve dysfunction. Lancet 2000; 356: 1403.
115. Cribier A, Eltchaninoff H, Bash A. Percutaneous transcatheter implantation of an aortic valve prosthesis for calcific aortic stenosis: First human case description. Circulation 2002; 106: 3006.
116. Khambadkone S. Presentado en: Workshop of Congenital and Structural Interventions. Frankfurt, Germany, Junio 2005.
117. Boudjemline Y, Agnoletti G, Bonnet D, et al. Pulmonary percutaneous valve replacement in a large right ventricular outflow tract: An experimental study. J Am Coll Cardiol 2004; 43: 1082.
118. Cribier A, Eltchaninoff H, Tron C, et al. Treatment of calcific aortic stenosis with the percutaneous heart valve: Mid-term follow-up from the initial feasibility studies: The French experience. J Am Coll Cardiol 2006; 47: 1214.
119. Webb JG, Chandavimol M, Thompson CR, et al. Percutaneous aortic valve implantation retrograde from the femoral artery. Circulation 2006; 113: 842.
120. Grube E, Laborde JC, Gerckens U, et al. Percutaneous implantation of the corevalve self-expanding valve prosthesis in high-risk patients with aortic valve disease: The Siegburg First-in-Man Study. Circulation 2006; 114: 1616.
121. Beekman RH III. Transcatheter cardiac valve replacement and repair. Congenit Heart Dis 2006; 1: 2.
122. Webb JG, Harnek J, Munt BI, et al. Percutaneous transvenous mitral annuloplasty: Initial human experience with device implantation in the coronary sinus. Circulation 2006; 113: 851.
123. Feldman T. Presentado en: Complex Coronary Interventions. Nueva York, USA, Junio 2006.
124. Ruiz CE. Presentado en: Advanced Cardiac Techniques in Surgery (ACTS). Nueva York, USA, Abril 2006.

Generalidades de cirugía en las cardiopatías congénitas

Capítulo 58

Dr. Jorge Luis Cervantes Salazar, Dr. Pedro José Curi-Curi y Dr. Samuel Ramírez Marroquín

El presente capítulo tiene como principal objetivo mostrar los principios y generalidades de la cirugía cardiovascular pediátrica. Las técnicas específicas para cada patología en particular se describen en los capítulos correspondientes. Haremos la distinción de los detalles entre la cirugía que amerita circulación extracorpórea y la que no la requiere, con el propósito primordial de que los lectores que no son cirujanos puedan comprender aún mejor las vastas implicaciones sobre el paciente operado que traen consigo los procedimientos quirúrgicos encaminados a paliar o corregir alguna cardiopatía en edad pediátrica.

VÍAS DE ABORDAJE EN CIRUGÍA CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICA

Con pocas excepciones, las principales vías de abordaje para el manejo quirúrgico de las cardiopatías congénitas las podemos resumir en cuatro: esternotomía media longitudinal total, miniesternotomía, toracotomía y toracotomía *clamshell* (**Figura 58.1**). Sin embargo, las más frecuentemente utilizadas son la esternotomía media longitudinal total o esternotomía media propiamente dicha y las toracotomías posterolaterales (derecha o izquierda).[1] Si bien estos abordajes se usan en procedimientos que ameritan o no el uso de circulación extracorpórea, lo habitual es que aquellos procedimientos que la requieran sean llevados a cabo a través de esternotomía media y los que no la exijan a través de toracotomía. Por este motivo, a continuación haremos especial énfasis en estas dos vías de abordaje quirúrgico cardiovascular.

En el caso de las toracotomías, éstas pueden dividirse, en términos generales, dividirse en dos grandes rubros: las que abordan la cavidad pleural y las que se realizan respetando la pleura parietal. Cabe señalar que el tipo de toracotomía más ampliamente empleada es la posterolateral.[2]

Independientemente de abordar o no la cavidad pleural, el realizar quirúrgicamente una toracotomía posterolateral implica la incisión de piel, tejido celular subcutáneo y los músculos dorsal ancho, serrato mayor y en menor extensión el romboides mayor y el trapecio. Al incidir estos músculos se logra una muy buena exposición de la parrilla costal y, dependiendo del tipo de procedimiento a realizar, se elige el espacio intercostal en el que el cirujano abordará el espacio pleural. Si son procedimientos que involucren el arco aórtico es preferible un abordaje alto, a nivel del tercer espacio intercostal; para las fístulas sistémico-pulmonares y el bandaje de la arteria pulmonar, el cuarto espacio proporciona una buena visibilidad de las estructuras; y para los procedimientos en el diafragma (plicatura diafragmática, por ejemplo) es mejor un abordaje bajo a nivel del séptimo espacio intercostal. A continuación se separan los músculos intercostales y a partir de este momento la técnica varía dependiendo de si el abordaje es extrapleural o a través de la cavidad.

Si el abordaje es extrapleural, posterior a separar los músculos intercostales, cuidadosamente se desplaza la pleura parietal separándola en su totalidad de la pared torácica interna. Mediante esta técnica es posible realizar la reparación de la coartación de aorta,

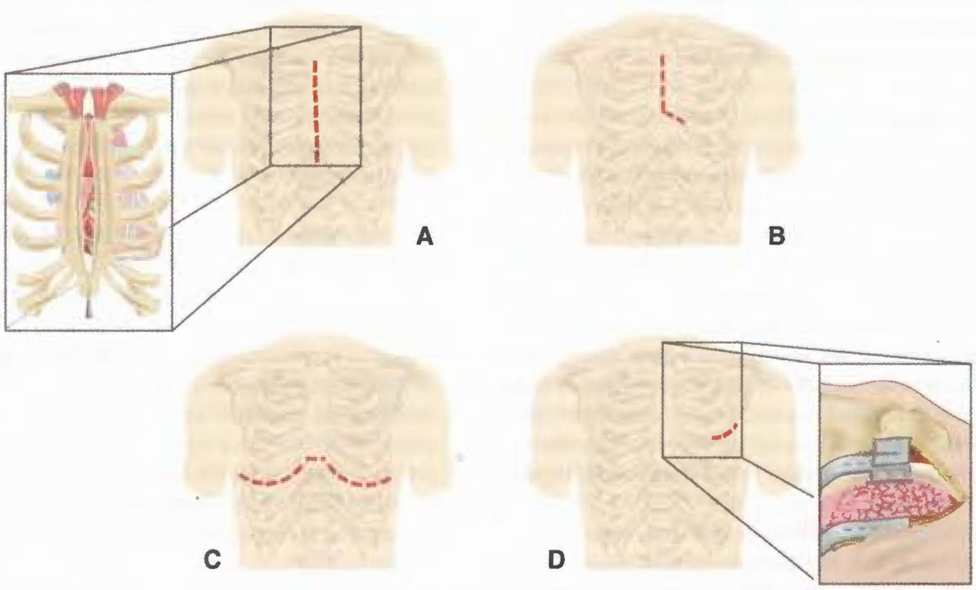


Figura 58.1. Vías de abordaje en cirugía cardiovascular pediátrica. A. Esternotomía media longitudinal total. B. Miniesternotomía. C. Toracotomía en *clamshel*. D. Toracotomía posterolateral izquierda.



Figura 58.2. Dibujo basado en un oxigenador de membrana pediátrico Terumo®.

incluso cuando se acompaña de hipoplasia de arco aórtico distal, y el cierre quirúrgico del conducto arterioso, ya sea mediante ligadura o sección y sutura. Es de suma importancia efectuar una hemostasia exhaustiva al término del procedimiento, porque el beneficio principal de este abordaje es que no es necesario colocar ninguna sonda de drenaje, por lo que si existe el riesgo de que se presente sangrado es preferible incidir la pleura y colocar un drenaje durante la misma cirugía. Si el paciente presenta sangrado en el postoperatorio, al no estar comunicado el sitio quirúrgico con el espacio pleural, éste no se resolverá con la colocación de una sonda pleural y será obligada la exploración quirúrgica. Además de reducir costos al no utilizar sonda de drenaje ni equipos de drenaje torácico (sellos de agua), la técnica extrapleural tiene la ventaja de evitar las molestias en los pacientes por la colocación de la sonda de drenaje que está en íntimo contacto con los nervios intercostales, además de favorecer la movilización temprana e independiente del paciente en el postoperatorio.

En la técnica intrapleural, posterior a separar los músculos intercostales, se incide la pleura parietal y se aborda directamente toda la cavidad en su conjunto. Esta técnica es de suma utilidad en caso de realizar fístulas sistémico-pulmonares de Blalock-Taussig modificadas, ya que la disección tanto de la rama pulmonar como de la arteria subclavia es relativamente sencilla. El bandaje del tronco de la arteria pulmonar también se realiza con relativa facilidad por esta vía, aunque para este procedimiento es necesario incidir el pericardio lateral para poder acceder al tronco de la arteria pulmonar y el cirujano debe tener cuidado de no lesionar el nervio frénico al llevar a cabo esta maniobra, ya que puede tener como consecuencia parálisis diafragmática que obligará en el postoperatorio a un nuevo procedimiento para ejecutar la plicatura del diafragma.[3]

Cuando el abordaje se efectúa a través de esternotomía media, se incide la piel y los tejidos blandos subyacentes exactamente en forma longitudinal sobre el esternón tanto como sea necesario para garantizar un abordaje sin riesgo de lesionar ninguna estructura adyacente. Posterior a la incisión de tejidos blandos se incide también en forma longitudinal el periostio para después, con una sierra oscilante o lineal, dividir el esternón en forma longitudinal realizando una "fractura controlada". De esta forma se separan las dos ramas longitudinales entre sí mediante la colocación de un separador mecánico. Inmediatamente debajo del esternón se encuentran las porciones anteriores de ambas pleuras, las cuales hay que separar cuidadosamente para evitar su apertura, ya que cuando eso sucede obliga al cirujano a colocar algún dispositivo de drenaje para evacuar aire o sangre que puedan alojarse dentro de la cavidad pleural. Asimismo, en la parte superior y entre ambas pleuras se aloja el timo o el remanente de grasa tímica, dependiendo de la edad del paciente. Esta estructura puede ser removida en su totalidad haciendo una cuidadosa hemostasia o bien puede sólo ser desplazado dividiendo sus dos lóbulos por la parte media. Ya desplazadas las pleuras en forma lateral y habiendo extirpado o movilizado el timo, se expone la cara anterior del pericardio, el cual se incide longitudinalmente para abordar la cavidad pericárdica donde se encuentra alojado el corazón con sus estructuras internas y epicárdicas, la emergencia de las grandes arterias y la desembocadura de las venas sistémicas y pulmonares. A través de este abordaje, además de los procedimientos que se ejecutan con circulación extracorpórea, se pueden llevar a cabo otros que no requieran el uso de ésta como las fístulas sistémico-pulmonares, el bandaje del tronco o ramas de la arteria pulmonar, la derivación cavopulmonar bidireccional o total, y la colocación de marcapasos, entre otros.

GENERALIDADES DE LA CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA

Sin lugar a dudas, la posibilidad de realizar en la actualidad las correcciones quirúrgicas de las cardiopatías congénitas o adquiridas, tanto en edad pediátrica como en edad adulta, es gracias al advenimiento y posterior perfeccionamiento de las *máquinas de circulación extracorpórea* (CEC) o máquinas de "corazón-pulmón".[4] A la par del perfeccionamiento de estos aparatos, se han desarrollado todos los aditamentos y accesorios necesarios (cánulas arteriales, femorales, venosas, de cardioplejía, aspiradores, recuperadores celulares, etcétera), así como la capacitación de profesionales encargados de manejar toda esta tecnología. De esta forma, en la actualidad, con una seguridad lo suficientemente aceptable, podemos detener el corazón y realizar en él las técnicas quirúrgicas específicas, comprometiendo en forma mínima el funcionamiento del resto de la economía.

Para poder realizar las técnicas quirúrgicas intracardíacas y algunas extracardíacas, es necesario derivar la circulación que entra y sale del corazón a través de estas máquinas. A este proceso se le conoce como *derivación cardiopulmonar*. La derivación cardiopulmonar es un procedimiento que permite al equipo quirúrgico asistir la actividad del corazón (su función de bomba) y los pulmones (intercambio gaseoso), sustituyéndola temporalmente por una máquina en tanto se lleva a cabo la cirugía. De esta forma se logra un campo quirúrgico exangüe que el cirujano requiere para realizar los procedimientos con la mayor agilidad y precisión posibles mientras se mantiene la hemodinamia preservando la función del resto de los órganos corporales.

En términos sencillos y prácticos, la derivación cardiopulmonar implica extraer la sangre que llega al corazón (a través de las

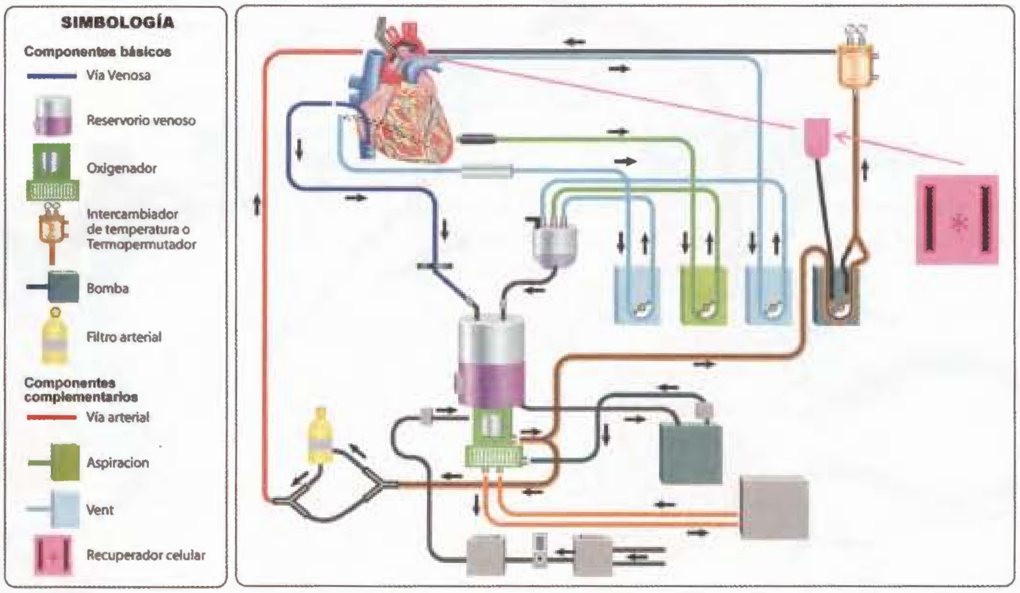


Figura 58.3. Componentes básicos y complementarios de la máquina de circulación extracorpórea.

venas cavas y pulmonares), enviar todo ese volumen sanguíneo a un depósito (*reservorio*), hacerla circular hacia un dispositivo que oxigene esa sangre (*oxigenador*) (**Figura 58.2**), y regresarla al cuerpo a través de la aorta mediante un dispositivo que la impulse (*bomba*). A este sencillo sistema se le han añadido otros aditamentos que facilitan la labor del equipo quirúrgico, tales como aspiradores, equipos para infundir cardioplejía, medidores de temperatura, intercambiadores de calor y otros (**Figura 58.3**).

Durante la circulación extracorpórea, se intenta disminuir el metabolismo corporal para aminorar en lo posible los requerimientos energéticos de todas las células del organismo. Esto se logra mediante la disminución del flujo y la presión circulante y a través del descenso de la temperatura corporal. La temperatura corporal se logra reducir mediante la inducción de hipotermia de superficie colocando al paciente en un colchón térmico que disminuye o eleva su temperatura según lo amerite el procedimiento a realizar. Sin embargo, este proceso es relativamente lento y no sería fácil bajar la temperatura corporal hasta 22 °C (*hipotermia profunda*) o hasta 12 °C en aquellos pacientes que son llevados a paro circulatorio, motivo por el cual al sistema de derivación cardiopulmonar se ha agregado un intercambiador de temperatura que reduce y eleva la temperatura sanguínea hasta alcanzar el grado de temperatura corporal necesario, ya sea para realizar el procedimiento o para destetar al paciente de la circulación extracorpórea.

De la misma forma, a pesar de que se deriva la circulación cardiopulmonar a la máquina de circulación extracorpórea, siempre se acumula sangre en el campo operatorio. Esta sangre es absorbida mediante aspiradores que la llevan al mismo reservorio en donde se deposita la sangre que proviene de las venas cavas y pulmonares para posteriormente oxigenarla y regresarla al cuerpo por la cánula aórtica.

Es muy importante hacer énfasis en que todo el sistema de retorno de sangre oxigenada al cuerpo a través de la cánula aórtica es un sistema cerrado libre de componentes extrasanguíneos como grasa, detritus, tejidos, aire, etcétera, que de existir en el circuito condicionarían la presencia de embolismos, de los cuales los más graves y frecuentes serían aquellos que comprometen la circulación cerebral. Por esta razón, el purgado de todo el sistema de derivación cardiopulmonar es un proceso de suma importancia en el que interviene el especialista en perfusión y el cirujano para garantizar la seguridad del paciente durante el procedimiento quirúrgico. Además de la vigilancia constante por parte del grupo quirúrgico a este respecto, los modernos sistemas de circulación extracorpórea tienen integrado un sistema de filtros que disminuyen aún más la posibilidad de que se presente un evento embólico durante la circulación extracorpórea.

Para derivar la sangre a la máquina de corazón-pulmón, se introduce en las cavidades cardíacas o en las estructuras vasculares una serie de cánulas diseñadas específicamente para este propósito, las cuales existen en diferentes modelos y tamaños. Esencialmente, la sangre que llega al corazón proviene de la vena cava superior e inferior (circulación sistémica), las venas pulmonares (circulación pulmonar) y, cuando el corazón se encuentra en movimiento, el seno coronario (circulación cardíaca). Es muy importante señalar que el drenaje del retorno venoso al circuito de circulación extracorpórea se lleva a cabo, la mayoría de las veces, única y exclusivamente por efecto de la gravedad. La sangre proveniente tanto de la cava superior como de la inferior llega al atrio derecho de tal forma que, colocando una cánula en esta cavidad, es más que suficiente para derivar esta sangre. Por ende, se instala una cánula de tamaño considerable que sea capaz de drenar toda la sangre proveniente de la circulación sistémica a través, casi siempre, de la orejuela derecha. Sin embargo, la canulación única no es útil para todos los procedimientos con circulación extracorpórea y se reserva para aquellos en los que no es necesario abordar el interior de las cavidades derechas, ya que al hacerlo el circuito se abriría y permitiría la entrada de aire a pesar de que por ser sistémico en el drenaje venoso no existe el riesgo de embolismo existe la posibilidad de ocasionar que el aire que entra al sistema de drenaje venoso forme trampas de aire que detienen el adecua-

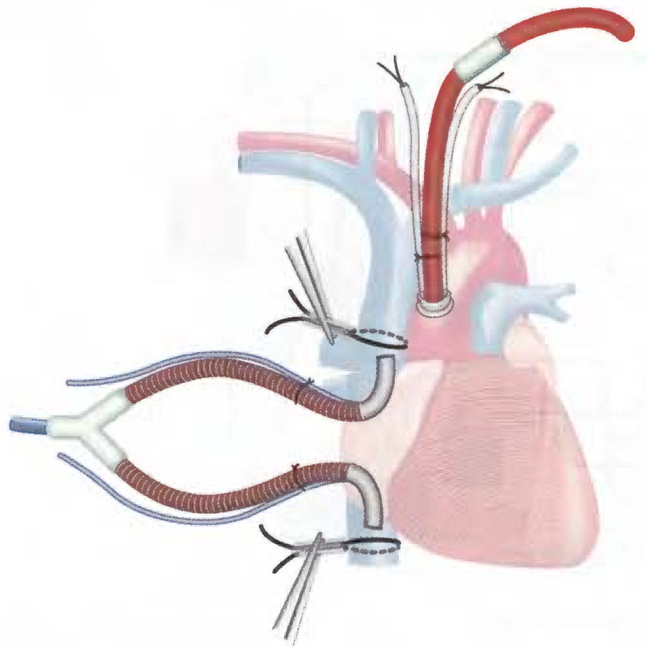


Figura 58.4. Canulación aórtica y bicaval.

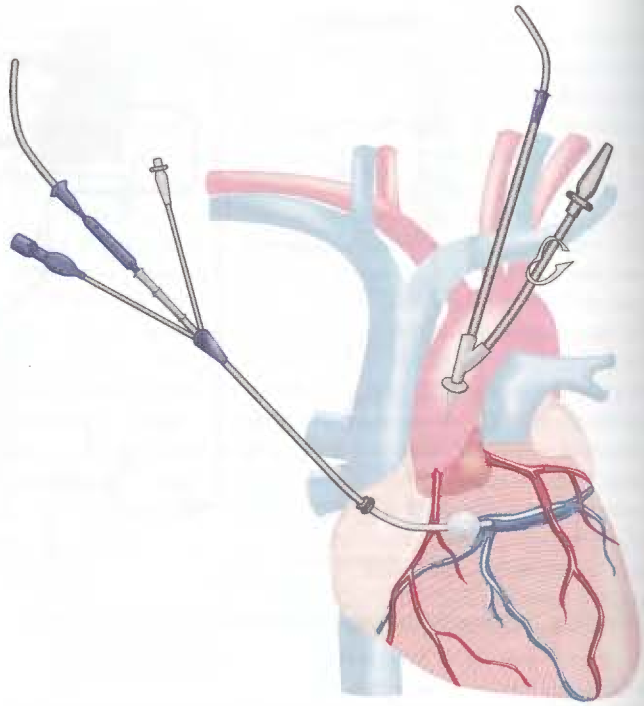


Figura 58.5. Sistema de administración de cardioplejía anterógrada y retrógrada.

do retorno de la sangre al circuito de derivación cardiopulmonar, pues, como hemos comentado, la única fuerza que lleva la sangre desde las cavidades derechas hasta el reservorio del circuito de la circulación extracorpórea es la gravedad. Por lo tanto, cuando se tiene contemplado en el plan quirúrgico abordar el atrio derecho, el ventrículo derecho o la arteria pulmonar, la canulación del retorno venoso sistémico se debe llevar a cabo en forma independiente, esto es, colocando una cánula para cada una de las venas cavas (*canulación bicaval*). Además de canular en forma independiente cada vena cava, éstas deben cerrarse alrededor de la cánula para evitar la entrada de aire al circuito por las razones ya señaladas. Esto se logra mediante instrumental específico (pinzas de venas cavas) o cerclando las venas con torniquetes que permitan su oclusión temporal (**Figura 58.4**).

Al derivar la circulación sistémica al circuito de circulación extracorpórea, la circulación pulmonar se detiene, lo que hace que el retorno venoso pulmonar al corazón disminuya considerablemente, pero no se suspende por completo debido a que la circulación nutricia pulmonar y bronquial también drena a las venas pulmonares, de tal forma que constantemente está llegando sangre a las cavidades izquierdas del corazón, mismas que deben de derivarse también al circuito de circulación extracorpórea. Para drenar esta sangre se introduce una cánula que queda alojada ya sea en el atrio o en el ventrículo izquierdo. Los sitios por los que se puede introducir esta cánula son a través de la vena pulmonar superior derecha, la orejuela izquierda o el ápex del ventrículo izquierdo (el más infrecuente de los sitios). Cuando el procedimiento ameritara la apertura del atrio derecho, se puede incidir el *septum* interauricular y a través de éste introducir la cánula. Lo mismo sucede si el paciente tiene una comunicación interauricular o un foramen oval permeable.[5] Cuando el procedimiento incluye el abordaje del atrio izquierdo (procedimientos sobre la válvula mitral, por ejemplo), entonces en forma directa se aspira la sangre del retorno venoso pulmonar. La sangre venosa derivada al circuito de circulación extracorpórea debe regresar al cuerpo posterior a ser oxigenada, a través de una cánula que se coloca en la aorta ascendente, justo antes de la emergencia de los vasos supraaórticos.

Ahora bien, ya establecido el circuito de la circulación extracorpórea, se debe de excluir de éste al corazón y su circulación para lograr el paro electromecánico. Lo anterior se lleva a cabo mediante el pinzamiento aórtico y la infusión de solución cardiopléjica, para lo cual se debe colocar una cánula más, justo por arriba de la unión sinotubular de la aorta. A través de ella pasará la solución cardiopléjica posterior al pinzamiento aórtico, el cual se realiza entre esta cánula y la cánula aórtica arriba descrita. Al efectuarse el pinzamiento aórtico, la circulación posterior a éste se mantiene gracias a la circulación extracorpórea y la circulación coronaria queda excluida. A través de la cánula de cardioplejía se infunde la solución cardiopléjica que perfunde por las arterias coronarias y logra el paro electromecánico del corazón en diástole además de proveer distintas sustancias que protegen a la célula cardíaca durante este período de isquemia controlado.

En la actualidad existen distintas fórmulas de soluciones cardiopléjicas. En el **Cuadro 58.1** se resumen los tipos y composición de las más comúnmente usadas. Algunas de ellas ameritan repetir la dosis cada determinado tiempo (15-20 minutos) para mantener el paro electromecánico, y otras proveen éste por un tiempo más prolongado. Esta vía de administración de la solución cardiopléjica se conoce como *vía anterógrada*, ya que utiliza el mismo sentido de la circulación coronaria (arteria-arteriola-capilar-tejido-vénula-vena-seno coronario). Cuando durante el procedimiento quirúrgico es necesario incidir la aorta, la cardioplejía se puede infundir directamente en los *ostia* coronarios, pero esto, además de requerir interrumpir el procedimiento cada vez que se necesite re-

Cuadro 58.1. Tipo y composición de las soluciones cardiopléjicas más frecuentemente usadas.

CARDIOPLEJÍA

CRISTALOIDE ← → **SANGUÍNEA**

INC (análogo de la solución St. Thomas 1)	
• NaCl	120 mmol/L
• KCl	16 mmol/L
• CaCl	16 mmol/L
• MgCl	1.2 mmol/L
• HCO3Cl	10 mmol/L

Custodiol® (solución intracelular HTK de Bretschneider)	
• NaCl	15 mmol/L
• KCl	9 mmol/L
• CaCl	0.015 mmol/L
• MgCl	4 mmol/L
• Histidina	18 mmol/L
• Triptófano	2 mmol/L
• Ketoglutarato	1 mmol/L

Sanguínea en proporción de 4:1 (sangre: solución)
• Glutamato
• Aspartato
• Eritrocitos
• Oxígeno

petir la dosis de cardioplejía, incrementa el riesgo de lesión de los ostia coronarios por la canulación directa de ellos. Por esta razón, alternativamente se puede administrar la solución cardiopléjica por *vía retrógrada*, introduciendo una cánula en el seno coronario y a través de ella se infunde la solución que llegará hasta el tejido cardíaco para llevar a cabo su función y terminará drenando en los ostia coronarios (seno coronario-vena-vénula-tejido-capilar-arteriola-arteria) (**Figura 58.5**).

En la cirugía de cardiopatías congénitas no es infrecuente que los pacientes deban ser llevados a varios procedimientos repetidos a lo largo de toda su vida, dependiendo del tipo de patología y del tipo de corrección realizada.[6] Para planear el abordaje quirúrgico, estos antecedentes son de suma importancia, ya que las adherencias fibrosas que se desarrollan posteriores a cualquier intervención quirúrgica en el mediastino incrementan el riesgo de lesionar el corazón y los grandes vasos desde la simple apertura esternal de repetición o durante la disección de las adherencias para poder abordar las cavidades cardíacas. En otras ocasiones, sobre todo en aquellos pacientes que son portadores de injertos para la conexión ventrículo-pulmonar, estas estructuras se adhieren estrechamente a la cara posterior del esternón, de tal forma que cualquier intento de apertura de éste causará lesión y el consiguiente sangrado que puede llevar al paciente a la muerte por choque hipovolémico. En estos casos, los cirujanos cuentan con la posibilidad de iniciar la derivación cardiopulmonar antes de realizar la apertura esternal mediante la introducción de cánulas a través de la arteria y la vena femoral. Existen cánulas diseñadas para este fin específico, con las cuales, ya habiéndolas colocado, se efectúa la apertura esternal, se disecan las estructuras cardíacas y los grandes vasos e, idealmente ya disecados, se puede cambiar el sitio de canulación a los habituales, sobre todo el arterial, ya que aunque es mínimo, la perfusión retrógrada por vía femoral incrementa el riesgo de disección de la aorta.[7]

FORMAS CLÍNICAS DE APLICACIÓN DE LA CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA Y SUS RESULTADOS

Dependiendo de las características de la cardiopatía pediátrica a ser tratada mediante cirugía, existen cuatro formas clínicas de circulación extracorpórea que se podrá elegir para conseguir la adecuada corrección o paliación quirúrgica: asistencia circulatoria, circulación extracorpórea con paro cardíaco, hipotermia profunda a bajo flujo con perfusión cerebral y paro circulatorio hipotérmico. El cirujano deberá escoger alguna de estas formas clínicas siempre y cuando no se pueda, por las particularidades de la cardiopatía, prescindir del uso de la máquina de corazón-pulmón. Habitualmente, durante la planificación de la cirugía en el período preoperatorio, se opta por una sola de estas modalidades, aunque eventualmente –si se presentan hallazgos intraoperatorios o complicaciones no esperadas– se puede cambiar la estrategia y combinar dos o más de ellas.[8]

La *asistencia circulatoria* consiste en canular al paciente para derivar una parte de su flujo circulatorio hacia la máquina de circulación extracorpórea, pero sin detener el corazón. De esta forma se consigue apoyar la función mecánica de la bomba cardíaca sin otra protección miocárdica que no sea la hipotermia espontánea. Las cirugías que se pueden realizar mediante este método son los procedimientos aislados sobre la válvula tricúspide, algunos procedimientos de Fontan, *peeling* y algunas formas de restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, al igual que algunos cierres de comunicación interatrial. Las revascularizaciones miocárdicas con asistencia circulatoria, más frecuentes en la edad adulta, también pueden ser susceptibles de tratarse bajo esta modalidad de circulación extracorpórea.

La *circulación extracorpórea con paro cardíaco* consiste en establecer el circuito de derivación cardiopulmonar hacia la máquina de circulación extracorpórea, además de detener el corazón. La protección miocárdica en este caso es obligada y se realiza mediante la inducción de hipotermia leve a moderada y mediante la infusión de soluciones cardiopléjicas. Es la modalidad más frecuentemente empleada para la corrección de la gran variedad de defectos intracardíacos, del retorno venoso pulmonar, de las conexiones AV y de las malformaciones troncoconales. Al igual que en el adulto, también se pueden resolver con esta modalidad de circulación extracorpórea las patologías pediátricas que afecten las válvulas aórtica y mitrotricuspídea y la aorta ascendente sin compromiso de arco ni de troncos supraaórticos. También se la usa como una de las modalidades en las revascularizaciones miocárdicas.

La *hipotermia profunda a bajo flujo con perfusión cerebral* consiste en derivar la sangre del paciente hacia la máquina de circulación extracorpórea, detener el corazón y únicamente perfundir selectivamente –y preferentemente en forma anterógrada– el cerebro. En esta modalidad, si bien es importante la protección miocárdica que se hace mediante soluciones cardiopléjicas e hipotermia, lo obligado es priorizar la protección cerebral mediante inducción de hipotermia profunda y perfusión a bajo flujo, ya sea en forma anterógrada o retrógrada. Esta modalidad es poco común y se aplica únicamente en aquellas patologías de la aorta ascendente y arco aórtico con o sin compromiso de troncos supraaórticos.

El *paro circulatorio hipotérmico* consiste en establecer la derivación cardiopulmonar, detener el corazón y parar la máquina de circulación extracorpórea. De esta forma, la máquina de corazón-pulmón actúa como un reservorio sanguíneo ya que está detenida, al igual que la circulación cerebral, cardíaca y la del resto de los órganos de la economía. El paciente está "técnicamente muerto", y en este caso es con mayor razón obligada la protección cerebral con inducción de hipotermia profunda concomitante a la protección miocárdica con soluciones cardiopléjicas. En general, es la modalidad de circulación extracorpórea que se debe tratar de evitar al máximo y sólo se aplica para patologías de la aorta ascendente y el arco aórtico con o sin compromiso de troncos supraaórticos, en el tromboembolismo pulmonar crónico y en algunas formas de conducto arterioso persistente calcificado del adulto.

De más está decir que, a pesar de ser imprescindible en el tratamiento quirúrgico de la gran mayoría de las cardiopatías congénitas y pediátricas, la circulación extracorpórea, con todas sus formas clínicas de aplicación anteriormente expuestas, no constituye un procedimiento inocuo. Las principales complicaciones relacionadas con la circulación extracorpórea se manifiestan en la esfera neurológica. Se ha reportado una cifra de problemas neurológicos mayores (eventos vasculares cerebrales embólicos o hemorrágicos con secuelas de daño orgánico cerebral) en alrededor del 7% de los casos. Sin embargo, en el 20% los problemas neurológicos son moderados (convulsiones, parestesias) o menores (trastornos neurocognitivos o accidentes isquémicos transitorios). Por otro lado, se sabe que del 75 al 80% de los problemas neurológicos menores se resuelven ad integrum a los 7 meses del postoperatorio.[1] Afortunadamente, en los niños, a diferencia de los adultos, las secuelas de daño orgánico cerebral mayor secundarias a circulación extracorpórea son menos graves en virtud de la gran plasticidad cerebral que caracteriza a los pacientes pediátricos en general y, en particular, al grupo de los lactantes menores de 2 años.

De todas las formas clínicas descritas, las que se asocian a mayor incidencia de complicaciones neurológicas son la hipotermia profunda con perfusión cerebral a bajo flujo y el paro circulatorio hipotérmico, especialmente cuando se prolongan por un tiempo mayor de 30 minutos. La principal medida adicional de protección cerebral, aparte de la hipotermia profunda, la constituye la perfusión cerebral a bajo flujo, ya que su aplicación permite prolongar el tiempo de isquemia hasta 45 minutos como máximo. Es por ello que muchos autores recomiendan preferir la hipotermia profunda con perfusión cerebral a bajo flujo frente al paro circulatorio hipotérmico siempre y cuando sea factible. En relación con la perfusión cerebral a bajo flujo, que es preferible a la ausencia total de perfusión cerebral, se han desarrollado dos métodos, que son la perfusión cerebral anterógrada y la retrógrada. Diversas comunicaciones coinciden en que, si bien ambos métodos tienen morbimortalidad similar (6.6%), la perfusión cerebral retrógrada tiene significativamente mayor incidencia de disfunción neurológica transitoria (33%) en comparación con la perfusión cerebral anterógrada (13%). Por lo tanto, a la hora de elegir el método de perfusión cerebral, se debe preferir la modalidad anterógrada frente a la retrógrada.[9]

Para concluir la visión general de este capítulo de generalidades quirúrgicas en cardiopatías congénitas y pediátricas, es necesario mencionar que si bien en este campo todavía hay mucho por conocer e investigar, a continuación trataremos de resumir las tendencias que se están perfilando en la actualidad. Una de las tendencias más ampliamente aceptadas es la de intentar prescindir de la circulación extracorpórea en el tratamiento de las cardiopatías congénitas y pediátricas, siempre y cuando no sea completamente necesaria. Cuando existe necesidad real de circulación extracorpórea, la tendencia es a preferir la técnica de asistencia circulatoria sin paro cardíaco. Cuando no se puede realizar un procedimiento sólo con asistencia, la tendencia es a proteger el miocardio con hipotermia y cardioplejía, misma que se debe elegir tomando en cuenta la complejidad de la cardiopatía de base y el grado de disfunción ventricular.[10] Finalmente, recomendamos, al igual que muchos otros centros en el mundo, preferir la hipotermia profunda a bajo flujo con perfusión cerebral anterógrada frente al paro circulatorio hipotérmico en patología del arco aórtico.

REFERENCIAS

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York, USA: Churchill Livingstone; 1993.
2. Baue A, Geha A, Hammond G, et al. Glenn's Thoracic and cardiovascular surgery. Stamford, Connecticut: Appleton & Lange; 1996.
3. Khonsari S. Cardiac surgery. 2nd ed. Philadelphia-New York: Lippincott-Raven; 1997.
4. Bojar R. Manual of perioperative care in cardiac surgery. 3rd ed. Malden, USA: Blackwell Science; 1999.
5. Castañeda A, Jonas R, Mayer J, et al. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia, Pennsylvania: WB Saunders Company; 1994.
6. Mavroudis C, Backer C. Pediatric cardiac surgery. 3rd ed. Philadelphia, Pennsylvania: Mosby; 1994.
7. Yuh D, Vricella L, Baumgartner W. Manual of cardiothoracic surgery. Baltimore, Maryland: McGraw-Hill; 2007.
8. Stark J, De Leval M, Wiley TV. Surgery for congenital heart defects. 3rd ed. West Sussex, England: John Wiley & Sons; 2006.
9. Okita Y, Minatoya K, Tagusari O, et al. Prospective comparative study of brain protection in total aortic arch replacement: deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion or selective antegrade cerebral perfusion. Ann Thorac Surg 2001; 72:72.
10. Jacquet LM, Noirhomme PH, Van Dick MJ, et al. Randomized trial of intermittent antegrade warm blood versus cold crystalloid cardioplegia. Ann Thorac Surg 1999; 67:47.

Cuidados intensivos en el niño cardiópata

Capítulo 59

Dr. José Antonio García Montes, Dr. Juan Calderón-Colmenero y Dr. Antonio Juanico Enríquez

Los pacientes con cardiopatía congénita o adquirida muchas veces debutan con signos de bajo gasto o de crisis de hipoxia, condicionando diferentes alteraciones hemodinámicas que requieren de manejo intensivo para lograr su estabilidad y posteriormente proceder al abordaje diagnóstico exhaustivo a fin de definir el tratamiento de elección en cada paciente.

En general, los pacientes pediátricos con cardiopatía congénita o adquirida tendrán que ser llevados a algún tipo de corrección quirúrgica, correctiva o paliativa, requiriendo de una vigilancia y manejo postoperatorio estrictos. El primer cierre de conducto arterioso, realizado por Robert Gross en Boston en 1938, marca el inicio de la cirugía de las cardiopatías congénitas, la cual ha evolucionado aceleradamente durante los últimas décadas. Se puede decir, sin temor a equivocarse, que pocas ramas de la cirugía se han desarrollado con tal prontitud. Si al principio sólo se llevaron a cabo procedimientos paliativos, con la excepción del cierre del conducto arterioso, es en los cincuentas cuando se inicia la cirugía correctiva mediante la aplicación de la corrección cruzada en un inicio y luego con la tecnología de la circulación extracorpórea. Los procedimientos paliativos continuaron sobre todo en pacientes sintomáticos de corta edad, neonatos y lactantes, debido a que se les consideraba un grupo etario de alto riesgo para la cirugía cardíaca a corazón abierto.

Desde hace varios años han aparecido diversas publicaciones que demuestran el beneficio del tratamiento temprano de las malformaciones congénitas cardíacas, ya que éstas ocasionan alteraciones pulmonares, cerebrales y propiamente cardíacas, las cuales se perpetúan o progresan durante el período de la paliación. La tendencia actual de realizar corrección total en un primer tiempo quirúrgico tiene como base el avance en las técnicas anestésicas, de circulación extracorpórea, instrumentación microvascular, mayor conocimiento de la fisiología y anatomía de las cardiopatías congénitas y, sin lugar a dudas, la acumulación de experiencia de los grupos quirúrgicos y clínicos antes, durante y después de las operaciones.

El progreso en las técnicas de circulación extracorpórea ha influido en la terapia quirúrgica de las malformaciones cardíacas congénitas. Su refinamiento y mejoría en técnicas y tecnología ha reducido en gran medida la disfunción orgánica y la destrucción eritrocitaria, complicaciones de la circulación extracorpórea aún en pacientes adultos. La hipotermia profunda con temperaturas por debajo de los 20 °C ha sido utilizada en los niños desde hace muchos años y, asociado a paro circulatorio, ha permitido acortar el tiempo de circulación extracorpórea y obviar la necesidad de succión en la cardiotomía durante la reparación, circunstancia que ocasiona mayor daño de los elementos sanguíneos, pero que a la vez ha servido para proteger las células cardíacas al disminuir la tasa metabólica y el consumo de oxígeno. El reciente uso de soluciones de cardioplejía, compuestas de soluciones cristaloides con alto contenido de potasio, en la cirugía cardíaca de niños permite también una disminución sensible del consumo de oxígeno.

Es tan importante una buena corrección quirúrgica de una anomalía cardíaca congénita como su manejo postoperatorio. Éste, en sentido estricto, inicia desde antes de la cirugía con una excelente historia médica, sopesando adecuadamente los resultados de los exámenes de gabinete (electrocardiograma, radiología, ecocardiografía y de cateterismo cardíaco), de forma que permita establecer el tipo y momento quirúrgico adecuado, así como las posibles complicaciones y contingencias postoperatorias. Se requiere de una unidad de cuidados intensivos completamente equipada y moderna, junto con un excelente equipo de médicos –cardiólogo, intensivista, cirujano cardiovascular, anestesiólogo cardiovascular– con formación pediátrica y con un amplio conocimiento de la fisiopatología cardiovascular de estos pequeños pacientes, así como enfermeras (perfusionistas, enfermeras intensivistas pediátricas) y personal paramédico (terapistas respiratorios, técnicos de rayos X y de laboratorio) capacitados[1].

Idealmente se debe contar con una enfermera por cada paciente en la sala de terapia intensiva cardiovascular. La unidad posquirúrgica debe ser adyacente al área quirúrgica para facilitar el transporte, tanto en el postoperatorio inicial como por la eventualidad de una reintervención. Cada cama debe encontrarse equipada con un monitor de ritmo y frecuencia cardíaca, presión arterial sistémica, presión venosa central y temperatura corporal, además de poseer un espacio adecuado para instalar otros equipos (ventilador mecánico, bombas de infusión continua con facilidad para la toma de estudios radiológicos o ecocardiográficos) y permitir la libre circulación del personal médico y paramédico.

Un manejo postoperatorio llevado a cabo en forma sistemática y protocolizada es esencial para obtener excelentes resultados. Cada institución debe contar con sus protocolos de manejo, ya que la anticipación de posibles complicaciones ayuda a evitar situaciones catastróficas; además se deben desarrollar órdenes estandarizadas que lleven siempre una secuencia preestablecida en las cuales se hagan modificaciones individualizadas de acuerdo al paciente o al procedimiento quirúrgico realizado[2].

Resulta fundamental que en el período de transferencia desde la sala quirúrgica hasta la unidad de cuidados intensivos se continúe con el monitoreo de signos vitales, que incluya frecuencia y ritmo cardíaco, presión arterial sistémica y oximetría de pulso, además de mantener una óptima ventilación. Al ingreso del paciente es cardinal recibir toda la información del preoperatorio y transoperatorio del individuo, con énfasis en la naturaleza de la lesión y el procedimiento quirúrgico realizado, contingencias, accidentes quirúrgicos y anestésicos, así como los resultados más recientes de laboratorio, que contemplen hemoglobina, hematocrito, gases arteriales, electrolitos, gasto urinario, gasto cardía-

Cuadro 59.1. Valoración inicial del paciente al ingreso a la Unidad de Terapia Intensiva Cardiovascular Pediátrica (UTICP).

1. Identificar al paciente
2. Signos vitales manualmente y llevar a eutermia
3. Confirmar la ventilación pulmonar bilateral
4. Revisar cánula endotraqueal
5. Transferir al paciente al ventilador
6. Localizar, inspeccionar y transferir el ECG y las líneas de presión
7. Revisar las líneas intravenosas y arteriales
8. Conectar el sistema de drenaje a la succión
9. Revisar sonda nasogástrica u orogástrica y permeabilidad de la sonda vesical
10. Tomar nota y revisar todos los goteos de medicamentos
11. Revisar y calcular infusiones de medicamentos y dosis
12. Obtener muestras de gases sanguíneos, biometría hemática, electrolitos séricos (sodio, potasio, calcio, magnesio y fósforo), glucosa, creatinina, nitrógeno ureico y tiempos de coagulación
13. Colocación de electrodos de marcapaso
14. Obtener Rx de tórax portátil y revisar: • Cánula endotraqueal • Expansión pulmonar • Localización de catéteres intracardíacos • Silueta cardíaca • Sonda gástrica • Comparar con Rx tórax prequirúrgica
15. Recibir el informe del grupo quirúrgico y anestésico acerca de la evolución del paciente durante el transoperatorio y el tipo de cirugía realizada.

co, temperatura, presiones intracardíacas al ingreso y al final, presión venosa central, ritmo y frecuencia cardíaca. Se debe consignar el tiempo de circulación extracorpórea y de pinzamiento aórtico, volumen de sangrado, el tipo de anestésico y relajantes musculares utilizados y si fueron o no revertidos, además de si está programada o no una extubación temprana. Con toda esta información, y de manera simultánea, se debe realizar una evaluación rápida del estado respiratorio y hemodinámico, así como estudios de laboratorio (**Cuadro 59.1**).

Diversos factores se han visto implicados en el desarrollo de inestabilidad hemodinámica posquirúrgica posterior a la operación correctiva o paliativa, entre los que destacan: inestabilidad hemodinámica preoperatoria, es decir, pacientes cuya estabilidad requiere de soporte con ventilación mecánica y de inotrópicos; la presencia de hipertensión arterial pulmonar; el grado de respuesta inflamatoria asociada a circulación extracorpórea; consecuencias de isquemia miocárdica por pinzamiento aórtico; además de hipotermia, lesión por reperfusión, inadecuada protección miocárdica, ventriculotomía (cuando es realizada) y la presencia de lesiones residuales. Por eso es ineludible contar con un conocimiento profundo de la fisiopatología de cada cardiopatía, así como de las condiciones en el preoperatorio, de la evolución transoperatoria y del procedimiento quirúrgico, ya que algunas complicaciones pueden estar relacionadas con alteraciones anatómicas o hemodinámicas resultado de la cirugía realizada.

El cuidado postoperatorio del niño después de una cirugía de corazón, para su manejo correctivo o paliativo, requiere de la obtención de datos lo más completa posible. Previo a la cirugía, se deberá recabar lo más relevante de su historia clínica, diagnóstico clínico, estado hemodinámico y la información relevante de los métodos diagnósticos no invasivos utilizados (ecocardiograma, resonancia magnética o tomografía axial) o del cateterismo cardíaco[3].

El traslado del paciente de la sala de quirófano a la unidad de terapia intensiva es realizado por el equipo de anestesia y cirugía con monitoreo continuo del ECG, presión arterial, saturación de oxígeno y una adecuada ventilación. El equipo de cirugía y anestesia debe emitir una comunicación breve, pero muy precisa, de la patología y el procedimiento quirúrgico realizado, problemas o contingencias de la cirugía y los resultados de laboratorio más recientes (gases arteriales, hematocrito y electrolitos), ritmo cardíaco, presión arterial, gasto urinario, volumen de sangrado y, específicamente, el tiempo de circulación extracorpórea y de pinzamiento aórtico. El anestesiólogo debe brindar la información respecto al monitoreo y las complicaciones durante la anestesia. Asimismo se informa la dosis de narcóticos, relajantes musculares y otros anestésicos empleados, situación de gran importancia en aquellos pacientes que potencialmente pueden ser extubados en forma temprana, así como el estado hemodinámico y el soporte de inotrópicos y vasodilatadores utilizado. La información que debe proporcionar el cirujano será el procedimiento realizado, los datos más importantes de las complicaciones durante la cirugía, la cuantía de las pérdidas sanguíneas y si por sangrado activo hubo necesidad de dejar gasas o compresas dentro del campo quirúrgico o de dejar el esternón abierto[4].

Durante la entrega del paciente por el equipo conformado por cirugía-anestesia, el médico intensivista debe realizar, al mismo tiempo de estar escuchando la información, una rápida evaluación del paciente que debe incluir la evaluación del estado ventilatorio (movimiento del tórax simétrico, ambos campos pulmonares bien ventilados, adecuada posición del tubo endotraqueal, coloración del paciente y saturación) y el estado hemodinámico, con atención a la perfusión periférica, pulsos (amplitud y simetría), actividad precordial, frecuencia, ritmo cardíaco, presión arterial, presión del atrio derecho e izquierdo y del tronco de la arteria pulmonar cuando esté disponible, gasto urinario y sangrado de los drenajes, toda ella información importante para continuar, modificar o iniciar un tratamiento apropiado.

Se obtiene una radiografía de tórax para evaluar los campos pulmonares (presencia de derrames, atelectasias, neumotórax), la posición del tubo endotraqueal, la ubicación de los catéteres (atrio derecho e izquierdo, pulmonar o catéter de flotación), tubos de drenaje mediastinal o torácicos, sonda nasogástrica y tamaño del corazón y de la vasculatura pulmonar. La toma de muestra sanguínea para exámenes de laboratorio debe ser efectuada en los primeros 10 minutos de su arribo a la unidad de terapia intensiva, y debe incluir gases arteriales, hematocrito, electrolitos, calcio, urea y creatinina séricas y pruebas de coagulación (tiempo de protrombina, tiempo

parcial de tromboplastina y plaquetas). Se debe obtener un electrocardiograma de 12 derivaciones después de la cirugía para un análisis completo de la presencia de alteraciones del ritmo o de la conducción cardíacas, signos de isquemia miocárdica o cambios por alteraciones electrolíticas[5].

El monitoreo ya sea invasivo o no del paciente postoperado de cardiopatía congénita en la unidad de terapia intensiva es muy importante y depende de la cardiopatía y de la cirugía realizada. El monitoreo debe ser continuo desde el electrocardiograma, donde se observa la frecuencia y el ritmo cardíaco. Es bien sabido que pueden existir alteraciones del ritmo en el postoperatorio inmediato, taquicardia supraventricular, fibrilación atrial, taquicardia ventricular o problemas en la conducción, como pausas sinusales y bloqueo atrioventricular en diversos grados, o bien existir solamente taquicardia sinusal como signo de bajo gasto cardíaco. La medición de la presión arterial sistémica en forma invasiva está justificada en todos los pacientes sometidos a cirugía cardíaca, ya que ofrece la posibilidad de determinar en forma continua la presión sistémica, lo que permite realizar cambios de manera oportuna del tratamiento con agentes inotrópicos, vasoactivos o vasodilatadores, además de que facilita la obtención de muestras sanguíneas para el análisis de gases arteriales, biometría hemática, electrolitos, química sanguínea, enzimas cardíacas, entre otros. También otros catéteres son colocados para monitoreo invasivo de la presión en el atrio derecho, atrio izquierdo y del tronco de la arteria pulmonar, dependiendo de la cardiopatía, el procedimiento quirúrgico y el grado de disfunción miocárdica esperado en el postoperatorio[6].

La presión del atrio derecho generalmente es monitorizada a través de un catéter vía venosa y nos refleja la presión telediastólica del ventrículo derecho (VD), resultando de gran utilidad en pacientes con disfunción del ventrículo derecho (corrección de tetralogía de Fallot, ampliación del tracto de salida del VD, cardiopatías con hipertensión arterial pulmonar severa).

La presión del atrio izquierdo generalmente se evalúa a través de un catéter instalado directamente en el atrio izquierdo al término de la cirugía y refleja la presión telediastólica del ventrículo izquierdo (VI). Es usada particularmente en pacientes con cirugía del lado izquierdo o con sospecha de disfunción ventricular izquierda o en patología mitral. Se deberá tener un cuidado especial en el manejo de este catéter por el riesgo de inyectar aire a través de él[7].

La presión pulmonar puede ser monitoreada por un catéter de flotación o un catéter colocado directamente en la arteria pulmonar a través del VD. La medición de la presión pulmonar está indicada en pacientes con cardiopatía congénita con flujo pulmonar aumentado (como defecto de la tabicación atrioventricular, conexión anómala total de venas pulmonares, interrupción del arco aórtico, tronco arterioso común, comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar severa), con un alto riesgo de presentar crisis de hipertensión pulmonar, lo que ayuda al tratamiento en forma oportuna. El catéter en la arteria pulmonar a la vez nos ofrece información importante para el manejo del estado hemodinámico, ya que permite medir la saturación venosa mixta y, cuando disponemos de catéter de flotación, nos informa sobre la presión en cuña, que de manera indirecta nos refleja la presión del atrio izquierdo, nos determina el gasto cardíaco por termodilución y nos mide las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares. Una de las complicaciones de los catéteres colocados en forma directa en el transquirúrgico es la disfunción, además de obstrucción por trombos, dificultad para removerlos y sangrado al retiro de los mismos, resultando mínima la incidencia de aquellos que requieren cirugía de urgencia.

Posterior a la cirugía de corazón abierto, se colocan electrodos de marcapaso epicárdicos unidos ya sea al atrio derecho, al ventrículo derecho, o a ambos, situación de gran importancia sobre todo en cirugías en las que existe manipulación cercana al sistema de conducción (cierre de comunicación interventricular, tronco arterioso común, defectos de la tabicación atrioventricular). Los electrodos atriales se pueden usar para marcapaso atrial con un sistema de conducción intacto en caso de haber inadecuada frecuencia cardíaca o en forma secuencial cuando hay alteraciones del sistema de conducción. Los electrodos ventriculares se utilizan para marcapaso secuencial o marcapaso ventricular exclusivamente. Se conecta el electrodo atrial al polo positivo (+) y el electrodo ventricular al polo negativo (–); la salida del marcapaso se coloca 2 MA sobre la salida de captura y la frecuencia se disminuye al mínimo de la frecuencia ventricular tolerada.

Los tubos de drenaje mediastínico o pleural se colocan en forma rutinaria posterior a la cirugía cardiovascular. Deben estar a succión continua con una presión de entre 15 y 20 mm H_2O, con una vigilancia estrecha de su permeabilidad en el postoperatorio inmediato y cuantificación del gasto en forma continua, ya que un sangrado de 10 mL/kg/hora y de 5 mL/kg en las siguientes horas, drenaje de sangre fresca, volumen de sangrado en aumento o que no disminuya al paso del tiempo, signos de taponamiento cardíaco o paciente inestable desde el punto de vista hemodinámico con moderado sangrado, son indicadores de la necesidad de retornar al paciente a la sala de cirugía para su exploración.

Los pacientes con malformación congénita cardíaca cianótica, en particular aquellos con hematocritos mayores de 70%, frecuentemente muestran cambios de la función hemostática. La causa de esto es multifactorial e incluye disminución en el volumen plasmático y cambios plaquetarios como consumo subclínico y alteraciones cualitativas en su función, situaciones que implican un mayor riesgo de sangrado y requieren de una monitorización estricta. El sangrado médico puede ser controlado con transfusión de plaquetas, aun con conteos que se considerarían adecuados para pacientes normales, plasma fresco congelado, manejo cuidadoso de la protamina para controlar los efectos residuales de la heparina o, en último caso, recurrir al uso de productos como la desmopresina o el ácido aminocaproico.

El drenaje seroso excesivo puede ser secundario a sobrecarga de líquidos o edema pulmonar y, ocasionalmente, a quilotórax por disfunción o daño del conducto torácico. Los tubos de drenaje generalmente son retirados a las 48 o 72 horas después de la cirugía, siempre y cuando el drenaje sea menor a 3 mL/kg/día y no haya sangrado activo, el gasto por los tubos sea mínimo y de características microscópicas normales y posterior al retiro de catéteres del atrio izquierdo o pulmonar. Los tubos mediastinales no deben ser retirados hasta que los catéteres intracardíacos, principalmente la línea atrial izquierda y la línea arterial pulmonar, sean extraídos. En algunas cirugías que implican altas presiones venosas sistémicas

posquirúrgicas (cirugía tipo Fontan) se requiere el uso de sondas pleurales por tiempos prolongados.

La oximetría de pulso es de utilidad para la medición en forma continua de la saturación de oxígeno. Nos brinda información importante en forma indirecta desde el gasto cardíaco, la permeabilidad de una fístula sistémico-pulmonar, la presencia de un cortocircuito residual y episodios de crisis hipertensivas pulmonares o de compromiso ventilatorio.

La sonda de Foley es importante para cuantificar adecuadamente el gasto urinario. El volumen urinario por hora es un excelente método de evaluación clínica de la funcionalidad renal y de manera indirecta nos indica un gasto cardíaco óptimo. El diagnóstico de disfunción renal se puede proponer por una disminución en el gasto urinario menor de 1 mL/kg/hora, una reducción en la depuración de creatinina o un aumento en la creatinina sérica, correlacionado siempre con los valores para la edad del paciente. No está por demás recordar que los analgésicos pueden inducir retención urinaria.

El monitoreo de la temperatura periférica y central (de haber catéter de flotación) es importante y nos puede guiar para evaluar la perfusión periférica, ya que una diferencia mayor de 2 °C se asocia con bajo gasto cardíaco. La hipotermia es un inotrópico negativo, incrementa el consumo de oxígeno y la demanda metabólica, sobre todo en el recién nacido y el lactante menor. También puede servir como un parámetro de infección.

El objetivo primordial en un paciente en estado crítico es asegurar un aporte de oxígeno suficiente y de acuerdo a las demandas metabólicas de sus tejidos. Por lo tanto, resulta primordial que el gasto cardíaco sea óptimo.

El cuidado postoperatorio requiere de un entendimiento de los defectos anatómicos, la fisiopatología preoperatoria, así como de otros órganos o sistemas afectados. La evolución después de la cirugía cardíaca puede caracterizarse como normal o anormal. Una evolución anormal o tórpida en el postoperatorio después de una cirugía cardíaca paliativa o correctiva puede no predecirse y, en ocasiones, depende del estado hemodinámico preoperatorio, la anatomía o fisiología de la cardiopatía, complicaciones de la circulación extracorpórea, problemas técnico-quirúrgicos, defectos anatómicos residuales, otras anormalidades propias de la fisiopatología después de su corrección, disfunción de otros órganos o un proceso infeccioso agregado. Por todo lo anterior, resulta de suma importancia pensar y detectar una evolución anormal para intervenir en el mejor momento y con el tratamiento óptimo, que abarca desde el manejo médico, el soporte ventilatorio y el apoyo de fármacos hasta el cateterismo intervencionista o la reintervención quirúrgica.

Los pacientes sometidos a cirugía cardíaca paliativa o correctiva son intubados y requieren de soporte ventilatorio durante la operación. De no haber complicaciones durante el procedimiento y permanecer con estabilidad hemodinámica, adecuada saturación de oxígeno, así como una buena mecánica ventilatoria, pueden ser extubados en la misma sala de operaciones. Aquellos que durante las horas siguientes a su llegada a la sala de terapia intensiva continúan con estabilidad hemodinámica, adecuado gasto cardíaco, buena saturación arterial de oxígeno y mecánica ventilatoria satisfactoria, ya eliminados los agentes anestésicos y sin o con mínimo soporte inotrópico, pueden ser extubados después de su ingreso a la terapia intensiva, situación que ocurre fundamentalmente en pacientes con cardiopatías congénitas como la comunicación interatrial e interventricular, la persistencia del conducto arterioso sin hipertensión arterial pulmonar severa, o en pacientes mayores con coartación aórtica.

Las interacciones cardiopulmonares pueden influir en forma importante en el gasto cardíaco y en ocasiones la respiración espontánea puede ser más beneficiosa en el gasto cardíaco que la presión positiva provista con el soporte ventilatorio, situación muy evidente en los pacientes con cardiopatía de fisiología univentricular y que son sometidos a una derivación cavopulmonar bidireccional o total, siendo lo ideal, dentro de lo posible, que su extubación sea lo más precoz posible posterior a la cirugía[8].

En los pacientes neonatos o pediátricos, el consumo de oxígeno es mayor que en el adulto, por lo que, en un estado de estrés como es la cirugía cardiovascular, son potencialmente más susceptibles a hipoxemia e hipercapnia, por lo que en ocasiones hay individuos en los que, independientemente del comportamiento clínico o inestabilidad hemodinámica durante la cirugía, el soporte ventilatorio es necesario en el postoperatorio inmediato. En muchos pacientes sometidos a una cirugía cardiovascular paliativa o correctiva se requiere de mantener el soporte con ventilación mecánica, como en choque cardiogénico, falla cardíaca severa, edema pulmonar cardiogénico o no cardiogénico, sepsis, pacientes con riesgo de presentar crisis de hipertensión arterial pulmonar, por mencionar las principales causas.

El mantenimiento de una vía aérea permeable resulta básico, como lo es también una adecuada ventilación. El examen físico es el primer paso en la evaluación de la función respiratoria. Se examinan la piel, las membranas mucosas y los lechos ungueales para determinar la presencia o ausencia de cianosis. Se debe determinar la frecuencia respiratoria y los signos de dificultad respiratoria, como retracciones intercostales o subxifoideas, aleteo nasal o quejido. Se debe estimar la relación inspiración/espiración (I/E) y el grado de expansión torácica. Un tiempo inspiratorio insuficiente en un paciente en ventilación mecánica puede llevar a una inadecuada expansión alveolar y posibles atelectasias. El ventilador se debe ajustar hasta que visualmente la expansión torácica sea completa y suficiente. Finalmente, se deben auscultar los campos pulmonares para evaluar lo adecuado del murmullo alveolar y la presencia o ausencia de crépitos, roncus, sibilancias y estridor inspiratorio o espiratorio.

A causa de diversos factores (dolor, esternotomía, toracotomía, circulación extracorpórea, lesiones del nervio frénico, bajo gasto cardíaco, agentes anestésicos, etcétera), la función respiratoria posterior a la cirugía cardíaca puede resultar afectada; es por ello que la gran mayoría de los pacientes requieren de asistencia ventilatoria mecánica en el período postoperatorio inmediato. Por lo general se utiliza un ventilador de volumen con un volumen corriente fijo, el cual es liberado al paciente con control de la presión pico inspiratoria para evitar que ésta sea excesiva y aumente el riesgo de barotrauma. Se inicia con un volumen corriente promedio de 10 mL/kg y, luego de que el paciente se conecta al ventilador, la

inspección visual del movimiento torácico y la auscultación asegurán si este volumen es suficiente o se requiere de algún aumento. La frecuencia ventilatoria inicial se basa en la edad del paciente y los ajustes posteriores se realizan en base a los estudios de gasometría arterial. En general, un pH menor de 7.3 no debe ser tolerado y se requiere de una investigación exhaustiva de su causa. Una acidemia respiratoria puede ser corregida incrementando la ventilación minuto (aumentando la frecuencia ventilatoria o el volumen corriente); la acidosis metabólica sugiere un inadecuado gasto cardíaco. En el manejo inicial al ingreso a la unidad de cuidados intensivos, el paciente generalmente requiere de una fracción inspirada de oxígeno (FiO_2) al 100% y los gases arteriales definirán el manejo subsiguiente.

A pesar de los conocidos efectos tóxicos de las concentraciones altas de oxígeno inspirado, el suplemento de oxígeno se debe usar para mantener una adecuada oxigenación en el postoperatorio del paciente con cardiopatía, ya que, de no ser así, puede producirse una acidosis metabólica con sus desastrosas consecuencias. La presión arterial de oxígeno (PaO_2) puede mantenerse entre un rango de 80-120 mm Hg (60-80 mm Hg se considera adecuado para los neonatos). En los niños con cortocircuitos residuales intracardíacos de derecha a izquierda se puede esperar una baja PaO_2 y la medición de la saturación de oxígeno (SaO_2) resulta vital para determinar la adecuada oxigenación. Por supuesto, el uso indiscriminado de oxígeno se debe evitar y se debe utilizar la fracción inspirada de oxígeno necesaria para mantener una adecuada saturación arterial.

En la mayoría de los pacientes pediátricos, la ventilación mecánica se continúa por lo menos 18 a 24 h después de la cirugía, para permitir que el paciente se recupere de la anestesia y disminuya la congestión pulmonar. En algunas cirugías de menor complejidad, como el cierre del conducto arterioso, alguna comunicación interventricular o interatrial, o aquellas en las que el anestesiólogo lo decida por las características de la cirugía y las condiciones del paciente, el paciente podrá salir extubado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos. El calentamiento y la humidificación de los gases inspirados pueden evitar la pérdida de calor y fluidificar las secreciones, situación de vital importancia en los pequeños lactantes, ya que mínimas cantidades de secreciones pueden causar obstrucción crítica de la vía aérea o del tubo endotraqueal. Se debe monitorizar la temperatura cercana a la vía aérea para prevenir lesiones térmicas y se debe mantener siempre a menos de 40 °C. Resulta de gran importancia la succión frecuente del tubo endotraqueal, la cual debe ser realizada de manera delicada y gentil, variando la posición de la cabeza del paciente y usando pequeñas cantidades de suero salino al 0.9%, nunca soluciones hipotónicas, para fluidificar el moco en la vía aérea y permitir su extracción.

El volumen corriente inicial, la frecuencia ventilatoria o la presión inspiratoria positiva (PIP) se pueden ajustar según los parámetros respiratorios obtenidos intraoperatoriamente. El volumen corriente inicial de aproximadamente 10 mL/kg se ajusta según la expansión torácica y la auscultación. La acidosis metabólica es frecuente y, en aquellos pacientes que no corrigen su pH o están inestables, está indicado el bicarbonato intravenoso. En presencia de acidosis respiratoria se requiere del ajuste de los parámetros ventilatorios para su corrección. Cuando existen trastornos V/Q severos, la FiO_2 puede no ser suficiente para oxigenar adecuadamente al paciente; en esta situación, la *presión positiva al final de la espiración* (PEEP, por sus siglas en inglés) puede ser útil. Su uso mejora la oxigenación por aumento en la capacidad residual funcional y disminución de las zonas de atelectasias y evita el colapso de las vías aéreas pequeñas. La PEEP contribuye al barotrauma y al riesgo de complicaciones como neumotórax, neumomediastino y enfisema intersticial. El uso de PEEP se debe aplicar con pequeños cambios en la presión de 2 a 3 cm H_2O hasta que se vea una sustancial mejoría en los gases arteriales. Niveles de PEEP mayores de 10 cm H_2O conllevan un mayor riesgo y se debe estar preparado para sus posibles complicaciones. La PEEP debe ser disminuida lentamente a medida que mejoran las condiciones del paciente.

La ventilación mecánica prolongada en pacientes postoperados de cirugía cardíaca paliativa o correctiva puede ser necesaria y generalmente se ve en pacientes con inestabilidad hemodinámica secundaria a falla cardíaca derecha, izquierda o biventricular, como consecuencia de la reparación de una cardiopatía compleja, circulación extracorpórea prolongada, crisis de hipertensión pulmonar, ventilación mecánica previa a la cirugía por inestabilidad hemodinámica, enfermedad pulmonar preexistente, sepsis y malnutrición. La extubación temprana, con un riesgo mínimo de reintubación, es más usual en niños mayores de 6 meses, sin hipertensión arterial pulmonar y sin falla cardíaca[9].

El destete de la ventilación mecánica es una meta importante después de la cirugía cardíaca congénita. Se recomienda que se realice con la *ventilación con presión de soporte* (VPS). La VPS aumenta el flujo durante la inspiración, lo cual reduce el trabajo ventilatorio. Este modo ventilatorio mejora la relación presión/volumen y la distensibilidad del pulmón. El parámetro inicial debe alcanzar un volumen corriente de 4 a 6 mL/kg. Una vez que el paciente ha iniciado la ventilación espontánea y es efectiva, la frecuencia de la ventilación obligada intermitente sincrónica o no (SIMV/IMV, por sus siglas en inglés) se disminuye de 2 a 5 ventilaciones/minuto mientras se evalúan los gases arteriales y la oximetría. La FiO_2 se va disminuyendo en un 5 a 10% con igual control de gases arteriales. La extubación se puede considerar si los niveles de presión de soporte son de 5 a 10 cm H_2O, la frecuencia de IMV es de 5-10 ventilaciones/minuto y la frecuencia respiratoria permanece menor de 30 por minuto por varias horas, además de mantenerse estable el pH y la P_ACO_2. Otras condiciones que se deben tener en cuenta antes de intentar la extubación incluyen estabilidad cardiovascular, mínimo o ningún soporte inotrópico farmacológico, estado metabólico normal y mínimo sangrado posquirúrgico.

Es difícil realizar pruebas de función pulmonar preextubación en los niños por falta de cooperación, pero si se pueden llevar a cabo, una capacidad vital mayor de 10 mL/kg o un esfuerzo inspiratorio máximo negativo mayor de –20 cm H_2O se asocian con una extubación exitosa.

La extubación de los pacientes postoperados de patología congénita cardiovascular puede ser fallida, la mayoría de las veces, por un problema hemodinámico aún no bien compensado. Algunos pacientes pueden presentar estridor postextubación secundario a edema laríngeo y subglótico. Para el manejo de esta alteración se utiliza epinefrina racémica nebulizada (0.05 mL/kg/dosis diluida en 2.5 cc de solución salina fisiológica, máxima dosis de 0.5 mL), se puede repetir cada hora con control estricto de la frecuencia cardíaca y se debe suspender si se presentan taquicardias

extremas. Siempre en pacientes con intubaciones prolongadas, con mucha manipulación de la vía aérea o uso de tubos inapropiados, se debe considerar la utilización de dexametasona intravenosa 0.2 a 0.6 mg/kg cada 6 horas, iniciándola en la noche previa a la posible extubación y continuándola por 12 a 24 horas postextubación. En el manejo postextubación se pueden usar agonistas β_2 como la terbutalina y el salbutamol (0.25 mg/kg/dosis), ya que tienen menores efectos cardíacos y se pueden usar frecuentemente con intervalos desde cada 20 minutos hasta cada 4 a 6 horas.

Es de vital importancia la fisioterapia pulmonar para permitir aumentar la profundidad de la inspiración y para mejorar el manejo de las secreciones. En pacientes mayores se debe insistir en la espiración incentiva al menos 4 a 6 veces al día.

El oxígeno suplementario es retirado gradualmente, pero si la $PaCO_2$. se incrementa, al igual que el trabajo respiratorio, el paciente debe ser rápidamente reintubado para evitar las consecuencias catastróficas de la acidosis respiratoria o metabólica secundaria.

El manejo de líquidos y electrolitos en el postoperatorio inmediato depende del tipo de cirugía realizada y si fue necesaria la utilización de circulación extracorpórea. En niños mayores sometidos a cirugías como la del conducto arterioso o la coartación aórtica, generalmente se les suministra los requerimientos normales de líquidos y electrolitos. En algunos pacientes, sobre todo neonatos o lactantes menores que padecen falla cardíaca congestiva, incluso antes de la cirugía, deberán restringirse los líquidos así como indicar diuréticos. Los pacientes en los que se aplica una fístula sistémica-pulmonar para mejorar el flujo pulmonar y, por lo tanto, la oxigenación, requieren de líquidos en cantidad suficiente para mantener tanto un adecuado volumen intravascular como una presión sistémica que conserve la fístula permeable. En no pocas ocasiones incluso se necesitará la administración de volumen extra en forma de cargas con cristaloides y en algunas ocasiones con coloides, a fin de mejorar el volumen intravascular[10].

La circulación extracorpórea con hipotermia, perfusión no pulsátil y la reducción de la presión media arterial causan liberación de angiotensina, renina, catecolaminas y hormona antidiurética, así como mediadores de la respuesta inflamatoria, lo que condiciona reducción del gasto cardíaco y del flujo renal, retención de sodio, fuga de líquidos al espacio extravascular y, por lo tanto, la necesidad de prescribir volumen, lo que hace que el paciente, en ocasiones, salga de la cirugía con exceso de volumen y mal distribuido. En la actualidad, para contrarrestar esta situación, los pacientes son sometidos a ultrafiltración modificada lo que permite reducir el volumen.

La cantidad de líquidos de base en la mayoría de los pacientes que son sometidos a cirugía paliativa o correctiva equivale a la mitad o dos tercios de sus requerimientos normales. En aquellos con una patología compleja se les colocan catéteres para medición de presión del atrio derecho e izquierdo o catéter de flotación. La medición de presión en estas cavidades facilita el manejo de líquidos en correlación con el estado hemodinámico, gasto cardíaco y perfusión. Si el paciente requiere de mayor volumen intravascular de acuerdo a una evaluación integral, se procede a administrar el volumen adicional en cargas de 5-10 mL/kg con cristaloides o coloides.

Los pacientes pueden no requerir sodio en las primeras 24 horas del postoperatorio. Durante este tiempo, la hiponatremia refleja el exceso de agua libre y hay una disminución de la excreción del sodio, por lo que este elemento puede ser administrado el segundo día a requerimientos bajos (1-2 mEq/kg/día). El potasio puede tener niveles séricos bajos desde el período preoperatorio por el uso de diuréticos y pueden continuar así en el postoperatorio inmediato. Se ha observado una disminución del potasio total corporal con un balance negativo de potasio después de la cirugía cardíaca. La hiperventilación con alcalosis lleva a una hipokalemia y puede ser un factor importante de arritmias en el postoperatorio, por lo que resulta recomendable si el paciente presenta un adecuado gasto urinario iniciar cuanto antes el aporte de potasio intravascular manteniendo niveles séricos normales y monitorizándolos cada 4 a 6 horas, para poder así ajustar el aporte de potasio y conservar los niveles adecuados.

La hiperkalemia se observa con menor frecuencia en pacientes de cirugía cardiovascular y generalmente es consecuencia de una función renal alterada. El calcio también puede estar alterado y es una electrolito importante en la contractilidad miocárdica, ya que es un inotrópico positivo. En el paciente neonato con estrés es común la hipocalcemia, debiéndose administrar lo más pronto posible a dosis de 100 a 300 mg/kg/día, aplicando la dosis más alta a los neonatos. Se deberá proporcionar magnesio en las soluciones a dosis de 50 a 100 mg/kg/día, ya que niveles séricos bajos de este elemento pueden contribuir a exacerbar los signos de la hipokalemia o hipocalcemia o constituir un factor inductor de arritmias per se.

La función renal puede resultar afectada por bajo gasto desde el preoperatorio secundario a inestabilidad hemodinámica, circulación extracorpórea y bajo gasto postoperatorio. La falla renal ocurre más frecuentemente después de una cirugía cardiovascular comparada con otros tipos de cirugía. El manejo de la falla renal debe ser agresivo y en forma temprana, ya que la disminución del gasto urinario por esta etiología puede implicar problemas en el manejo de líquidos y electrolitos, puesto que no es posible la restricción de líquidos en los pacientes graves y con sangrado, que requieren de hemoderivados e infusión de fármacos vasoactivos; además, el manejo de la acidosis metabólica y la hipercalemia secundarias a la disfunción renal son poco tolerables en el paciente postoperado de corazón, dado que comprometen la contractilidad miocárdica y pueden condicionar arritmias.

El manejo de la falla renal puede ser inicialmente médico con el uso de diuréticos para acortar la fase oligoanúrica. El más habitual es el furosemide mediante la administración de bolos de 1 mg/kg/dosis o mediante la infusión continua a 0.1 µg/kg/h. La diálisis peritoneal o hemodiálisis se indica de acuerdo a la edad del paciente y su estado hemodinámico. La diálisis peritoneal es más recomendada en el paciente neonato y pediátrico menor por tener un área relativamente mayor de superficie peritoneal, no producir cambios drásticos en la presión sistémica y no requerir de anticoagulación. También puede ser utilizada la hemofiltración continua arteriovenosa o venovenosa, sobre todo en pacientes con sobrecarga de volumen y sin alteraciones metabólicas. Generalmente la falla renal se recupera en forma integral y no requiere tratamiento sustitutivo en forma crónica.

Las cardiopatías congénitas y la cirugía cardíaca producen numerosos cambios hematológicos, particularmente los pacientes cianóticos con policitemia, uso de circulación extracorpórea y reoperación, con un alto riesgo de sangrado tanto en el transquirúrgico como el postoperatorio, que muchas veces puede ser por una inadecuada hemostasis quirúrgica o heparina residual. Los estudios de coagulación incluyen tiempo de protrombina (TP), tiempo de tromboplastina parcial (TTP), fibrinógeno y cuantificación de plaquetas, principalmente. En ocasiones se requiere de un tromboelastograma que nos pueda ayudar a determinar mejor las alteraciones de coagulación que nos estén causando el sangrado posquirúrgico. Muchas veces estas mediciones se encuentran alteradas en el postoperatorio inmediato y se requiere de tratamiento, siempre y cuando el sangrado sea excesivo. Se debe transfundir paquete globular para mantener un hematocrito de entre 35 y 40%. Cuando el TTP está elevado, refleja heparina residual y el tratamiento es protamina. Si el TP aparece prolongado sugiere coagulopatía por factores K-dependientes, por lo que se deberá administrar plasma fresco (10 mL/kg). En caso de que el fibrinógeno se encuentre bajo, se trata con crioprecipitados (una unidad por cada 5 kg de peso del paciente). Las plaquetas muchas veces también se encuentran disminuidas en el postoperatorio inmediato y se deberá administrar concentrados plaquetarios cuando son menores de 100 000 y el sangrado es significativo. En ocasiones, aunque la cuantificación sea normal, puede haber disfunción plaquetaria, por lo que la administración de concentrados nos podría ayudar en el sangrado postoperatorio. Si el sangrado quirúrgico es importante (5 a 10 mL/kg en la primera hora y 3 a 4 mL/kg en las horas siguientes) y se han administrado los hemoderivados necesarios para corregir las alteraciones de coagulación, se deberá regresar al quirófano para una exploración quirúrgica.

La nutrición no es un problema en el postoperatorio inmediato. Después de una corrección simple como conducto arterioso o cierre de comunicación interventricular o interatrial, la alimentación enteral se puede iniciar en forma temprana e incluso en correcciones de cardiopatías más complejas el inicio de la alimentación enteral se puede retrasar algunos días. Sin embargo, la nutrición resulta esencial en el cuidado del paciente posterior de una corrección cardíaca paliativa o correctiva. La alimentación enteral temprana reduce la posibilidad de translocación intestinal bacteriana y disminuye el riesgo de falla multisistémica.

En algunos pacientes, cuando la evolución no es satisfactoria por inestabilidad hemodinámica, se requiere de soporte con ventilación mecánica y es frecuente que no haya una adecuada perfusión a nivel esplénico con algún grado de compromiso intestinal, por lo que no es posible el inicio de la alimentación enteral y, por ende, no se puede proveer la cantidad suficiente de nutrientes. El inicio del soporte metabólico intravenoso deberá iniciarse tras llevar a cabo una evaluación adecuada del estado hemodinámico y metabólico del paciente. Debemos recordar que en el postoperatorio inmediato los pacientes presentan hiperglicemia como una respuesta al estrés, lo cual condiciona poliuria por diuresis osmótica y depleción de volumen. El uso de insulina para contrarrestar este efecto no ha demostrado su eficacia en el paciente pediátrico, sobre todo en el neonato y lactante, y puede conducir a hipoglicemia, alteración metabólica muy deletérea. El soporte metabólico deberá comenzar con un aporte alto de proteínas de acuerdo a la edad del paciente. El aporte de glucosa dependerá de los niveles séricos, con una dosis mínima de lípidos y con el aporte de electrolitos adecuado, con un incremento progresivo de los nutrientes hasta obtener un nivel suficiente para cubrir las demandas metabólicas del paciente en estado crítico.

Los pacientes con cardiopatía congénita corren el riesgo de padecer un proceso infeccioso. Como factores predisponentes podemos mencionar edad (neonatos y lactantes menores), falla cardíaca crónica, hipoxia, desnutrición, trauma quirúrgico, reoperación, esternón abierto, compresas o gasas en pacientes con sangrado posquirúrgico, catéteres de larga duración, ventilación mecánica y estancia en la terapia intensiva prolongada. La infección se manifiesta por sepsis, neumonía asociada a ventilación mecánica, mediastinitis, generalmente dada por bacterias nosocomiales y, en algunos casos, por otros gérmenes oportunistas como los hongos. Las manifestaciones son desde fiebre, leucocitosis, alteraciones metabólicas (vistas principalmente en el neonato) y hemodinámicas, necesidad de incremento en los parámetros ventilatorios, síndrome de respuesta inflamatoria sistémica y choque séptico, situaciones que dificultan aún más el manejo hemodinámico del paciente postoperado de cirugía cardíaca. Es difícil, en no pocas ocasiones, reconocer un proceso infeccioso en las primeras horas del postoperatorio, ya que muchos de los signos pueden estar dados por una respuesta sistémica secundaria a estrés quirúrgico o ser expresión de inestabilidad hemodinámica.

Deberá evaluarse en forma integral al paciente para reconocer el sitio o los probables sitios de origen del proceso infeccioso, a fin de definir la conducta adecuada así como el tratamiento antimicrobiano idóneo mientras obtenemos los resultados de los cultivos tomados en la sala de operaciones, sobre todo ante sospecha de mediastinitis o cuando se remueven las gasas o compresas que ayudaron a inhibir el sangrado.

DISFUNCIÓN MIOCÁRDICA

Mantener un adecuado gasto cardíaco para asegurar una entrega de oxígeno óptima para el organismo es un determinante crítico en el manejo del paciente postoperado de cirugía cardíaca paliativa o correctiva. El *síndrome de bajo gasto cardíaco secundario a disfunción miocárdica* sigue constituyendo uno de los síndromes que se observan con mayor frecuencia en la unidad de cuidados posquirúrgicos cardíacos y contribuye a la morbimortalidad. La terapéutica idónea será la que nos permita contrarrestar la causa subyacente de la disfunción miocárdica. Al mismo tiempo, debemos reconocer los procesos o factores intercurrentes que tienden a exacerbar la alteración, ya que de no ser así puede que la disfunción miocárdica no responda al manejo establecido y surjan respuestas compensatorias como taquicardia, aumento en la liberación de catecolaminas endógenas, incremento en la producción de aldosterona y reabsorción de Na^+ a nivel renal y, por último, elevación de la resistencia vascular, de la liberación de renina y angiotensina II y de los niveles de vasopresina, llevando al choque cardiogénico con una elevada mortalidad[10-11].

El bajo gasto en el paciente postoperado de corazón puede estar dado por disfunción ventricular derecha, izquierda o mixta, esta última la más frecuente. En neonatos con transposición de grandes arterias y que son sometidos a corrección anatómica tipo Jatene, el

síndrome de bajo gasto (índice cardíaco < 2.0 L/min/m^2) se presenta hasta en un 25% de los casos y típicamente ocurre entre las 6 y 24 horas después de la cirugía, por lo que, a pesar de que el paciente llegue a la unidad de cuidados intensivos sin o con mínimo soporte inotrópico, se deberá tener en cuenta la cardiopatía y la cirugía que fue realizada para establecer el plan de vigilancia en el postoperatorio inmediato.

La disfunción miocárdica puede ser un factor para que el paciente requiera de ventilación mecánica prolongada, mayor invasión para un mejor monitoreo y resultado de lo anterior, una mayor incidencia en la adquisición de procesos infecciosos, con la consecuente mayor estancia en la unidad de cuidados intensivos. Existen varios factores que pueden ser causa de esta disfunción, por ejemplo, falla cardíaca preexistente, disfunción miocárdica relacionada al procedimiento quirúrgico (isquemia, lesión por reperfusión, efectos de circulación extracorpórea, activación de factores inflamatorios, hipotermia, inadecuada protección miocárdica), ventriculotomía para la corrección de la cardiopatía (más frecuentemente la derecha: corrección de tetralogía de Fallot, ampliación del tracto de salida del VD en lesiones obstructivas del éste) y, con menor frecuencia, ventriculotomía izquierda, complicaciones en la cirugía, lesiones residuales (obstrucción del tracto de salida del VD, del tracto de salida del VI y del arco aórtico, insuficiencia de las válvulas atrioventriculares y sigmoideas, entre otras), arritmias (bloqueo atrioventricular completo, taquicardia supraventricular), hipertensión arterial pulmonar y en algunas ocasiones un proceso infeccioso intercurrente.

FALLA CARDÍACA DERECHA

La falla cardíaca derecha es un problema más común en niños que en adultos. Su presentación es más frecuente posterior a una corrección quirúrgica paliativa o correctiva y muy pocas veces la vemos en el período preoperatorio, excepto en el ventrículo izquierdo hipoplásico, que puede presentarse con signos de choque cardiogénico. En las cardiopatías congénitas muchas veces se observa la obstrucción al ventrículo derecho, resultando en una cavidad ventricular hipertrófica con cavidad diastólica pequeña; en ocasiones este ventrículo queda funcionalmente como sistémico en las correcciones con corazón univentricular. Durante la circulación extracorpórea, el VD queda menos protegido durante la hipotermia y por lo tanto tiene alto riesgo de presentar daño isquémico. La ventriculotomía derecha es necesaria para corrección quirúrgica, y la hipertensión arterial pulmonar es otro factor agregado en el postoperatorio. Por estas razones, el ventrículo derecho tiene un riesgo muy particular de presentar falla en el período posquirúrgico. La tetralogía de Fallot es la cardiopatía cianógena de flujo pulmonar disminuido más frecuente; cursa con hipoxia y sobrecarga de presión desde el nacimiento, llevando al ventrículo derecho a una hipertrofia progresiva, fibrosis y desorganización de miofibrillas. Después de la corrección total de la tetralogía de Fallot, el ventrículo derecho queda con cierto grado de obstrucción residual e insuficiencia valvular pulmonar que condicionan sobrecarga del ventrículo; la función sistólica del ventrículo derecho puede estar normal pero con disminución de la función diastólica.

Otras patologías que pueden presentar disfunción del ventrículo derecho en el período postoperatorio son las cardiopatías con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (atresia pulmonar con y sin comunicación interventricular, estenosis pulmonar con comunicación interventricular, estenosis infundibular, entre otras), que requieran conexión del ventrículo derecho con la arteria pulmonar ya sea mediante parche y ampliación o a través de un tubo extracardíaco (técnica de Rastelli), y aquellas patologías que pueden cursar con hipertensión arterial pulmonar en el postoperatorio (conexión anómala total de venas pulmonares, tronco arterioso común, interrupción del arco aórtico con comunicación interventricular, defectos de la tabicación atrioventricular, comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar severa). Cuando el ventrículo derecho tiene parámetros en límites inferiores para ser llevado a corrección biventricular, el período de adaptación puede requerir de días o semanas y necesitar de un soporte inotrópico al inicio enérgico.

La falla cardíaca derecha puede ser detectada en la misma sala de cirugía o en la unidad de cuidados intensivos, ya sea en forma temprana o tardía, por la presencia de datos clínicos de bajo gasto, ya que el ventrículo derecho provee de volumen al ventrículo izquierdo (precarga). Las manifestaciones clínicas incluyen hipotensión arterial, taquicardia, mal llenado capilar, hepatomegalia, edema, diuresis bajas acidosis metabólica e incremento en el lactato sérico, presión venosa central (PVC) alta, presión del atrio izquierdo baja, mejoría de los parámetros clínicos-hemodinámicos al suministrar volumen intravascular, derrame pleural unilateral o bilateral, así como líquido de ascitis, que muchas veces obliga a la colocación de drenajes pleurales y de catéter de diálisis peritoneal para su drenaje. Si el cirujano dejó el foramen oval abierto, puede haber desaturación de oxígeno arterial.

FALLA CARDÍACA IZQUIERDA

La falla del ventrículo izquierdo también se observa en las cardiopatías congénitas, con presentación incluso en el preoperatorio con un cuadro clínico muy severo, en ocasiones de choque cardiogénico. Las patologías con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, como coartación aórtica, estenosis valvular aórtica crítica del recién nacido, interrupción del arco aórtico, insuficiencia mitral severa, origen anómalo de la coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar, son algunas de las patologías que pueden condicionar falla izquierda. Cuando el grado de obstrucción es severo, el estado clínico del paciente es crítico, con datos de hipoperfusión sistémica con extremidades frías, mal llenado capilar, pulsos distales débiles, taquipnea, taquicardia, hipotensión arterial, edema agudo de pulmón, acidosis metabólica e incremento del lactato sérico. Algunos pacientes tienen grados variables de disfunción del ventrículo izquierdo previo a su corrección quirúrgica, incluso severa, situación que incrementa el riesgo quirúrgico y por lo tanto la morbilidad y mortalidad en el período posquirúrgico.

La disfunción ventricular izquierda se presenta en pacientes que son sometidos a corrección de ciertas patologías que comprometen el ventrículo izquierdo, por ejemplo, estenosis aórtica (subaórtica, aórtica y supravalvular), insuficiencia mitral, insuficiencia valvular aórtica y coartación aórtica crítica del recién nacido. Algunos procedimientos para corregir cardiopatías que no tienen

disfunción ventricular izquierda en su período prequirúrgico, pero que sí muestran cierto riesgo de presentarla después de su corrección paliativa o correctiva, incluyen corrección anatómica tipo Jatene, doble switch, reimplante de la coronaria izquierda a la aorta, corrección de la conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva (malformación con cavidades izquierdas pequeñas) y corrección univentricular con corazón de morfología izquierda. Por otro lado, en raras ocasiones se observa en cardiopatías cuyo abordaje quirúrgico es principalmente del lado derecho, como en la tetralogía de Fallot. Cuando se presenta en este tipo de cardiopatía, se deberá reevaluar el caso, sobre todo las características anatómicas del ventrículo izquierdo, lesiones obstructivas del lado izquierdo agregadas, mala protección miocárdica o alguna complicación durante la cirugía.

Es importante pensar en la falla del ventrículo izquierdo en el período posquirúrgico, sobre todo en los pacientes cuyo soporte inotrópico durante la cirugía fue mínimo o innecesario, ya que se sabe que los datos clínicos de bajo gasto secundario a la falla del ventrículo izquierdo pueden presentarse horas después. La vigilancia debe incluir los datos clínicos de hipoperfusión tisular (hipotensión arterial, taquicardia, extremidades frías, pulsos débiles, mal llenado capilar y, en ocasiones, alteraciones del ritmo cardíaco) y el monitoreo invasivo en forma continua (línea arterial, presión del atrio izquierdo o catéter de flotación, diuresis horaria, gasometría arterial para evaluar la oxigenación, pH sérico, bicarbonato y lactato). El incremento de parámetros del ventilador (FiO_2, presión inspiratoria, frecuencia respiratoria, PEEP) siempre se observa en estos pacientes por la posibilidad de edema agudo de pulmón, que incluso puede ser un parámetro inicial de la falla ventricular izquierda. Debemos recordar que el edema agudo de pulmón de origen no cardiogénico (secundario probablemente al tiempo de circulación extracorpórea "pulmón de bomba") en pacientes postoperados de corazón es muy raro y debe considerarse como última posiilidad (diagnóstico de exclusión). La adaptación del ventrículo izquierdo o la respuesta al manejo puede requerir de días, por lo que se deberá mantener al paciente en ventilación mecánica, con sedación, analgesia y relajante muscular en los primeros días, además de soporte de inotrópicos, vasopresores y vasodilatadores.

La terapéutica idónea y el soporte para la disfunción miocárdica consistirá en aquello que nos permita hacer desaparecer la causa subyacente y disminuya o minimice, al mismo tiempo, los procesos o factores que tienden a exacerbar la alteración. Por eso es importante el conocimiento básico de la cardiopatía, saber el estado clínico del paciente previo a la cirugía, la técnica quirúrgica, el comportamiento clínico durante la operación y los cambios fisiopatológicos posteriores al procedimiento, ya que las complicaciones posquirúrgicas pueden estar relacionadas con alteraciones anatómicas y hemodinámicas como resultado de la cirugía. Esto nos ayudará a decidir la conducta a seguir para cada paciente, en ocasiones con la ayuda de un método diagnóstico (ecocardiograma o cateterismo cardíaco), y si requiere de un manejo exclusivamente médico (farmacológico) o reintervención (quirúrgica o cateterismo intervencionista) lo más tempranamente posible, para modificar la evolución posquirúrgica.

El tratamiento incluye la optimización del volumen intravascular (precarga), corregir o evitar los factores inotrópicos negativos **(Cuadro 59.2)**, apoyo inotrópico para mejorar la contractilidad miocárdica y manejo de la poscarga. La administración de volumen en cargas de 5-10 mL/kg permite mantener una precarga óptima, teniendo como parámetros la PVC, la presión en cuña o del atrio izquierdo, aunado a los datos clínicos del paciente; el tipo de solución dependerá de cada individuo (cristaloides, coloides, hemoderivados).

Cuadro 59.2. Inotrópicos negativos.

- Hipoxia
- Hipovolemia
- Hipocalcemia
- Hipokalemia
- Hipoglicemia
- Hipotermia
- Anemia
- Acidosis
- Toxinas

El paciente neonato muchas veces requiere de presiones de llenado altas (PVC entre 10 y 12 mm Hg) para obtener una precarga adecuada. La contractilidad se mejora con el soporte inotrópico y éste se instaura en el momento en el que se ha asegurado una precarga óptima. El agente inotrópico ideal para el tratamiento de la disfunción cardíaca es aquel que produzca una contractilidad cardíaca apropiada, incremente la entrega de oxígeno (DO_2) a los tejidos, optimice el flujo sanguíneo regional y disminuya la congestión pulmonar cuando exista, esto sin causar alteraciones en la frecuencia cardíaca, arritmias o incrementar el consumo miocárdico de oxígeno. Como sabemos, no todos los inotrópicos cumplen con estas características, por lo que se deberá valorar cuál es el mejor fármaco de acuerdo al paciente.

Entre los agentes inotrópicos que existen tenemos los simpaticomiméticos (dopamina, adrenalina, noradrenalina y dobutamina), que incrementan el consumo de oxígeno miocárdico y causan taquicardia; los inhibidores de la fosfodiesterasa tipo III (milrinona), que tienen efectos inotrópicos y lusitrópicos y producen vasodilatación periférica y pulmonar; los glucósidos cardíacos (digoxina), con un efecto inotrópico y antiarrítmico; y los sensibilizadores de calcio (levosimendán), que ejercen un efecto inotrópico y vasodilatador **(Cuadro 59.3)**.

La elección del agente inotrópico dependerá del paciente, la cardiopatía y el procedimiento quirúrgico realizado; en ocasiones con un solo agente es suficiente. La biodisponibilidad de la concentración en el plasma de los medicamentos depende de su absorción, su volumen de distribución y su metabolismo e eliminación; además se modifica según la edad del paciente, la unión a las proteínas, la relación agua total y la grasa del cuerpo, la madurez y la funcionalidad de ciertos órganos como el hígado y el riñón. En los neonatos y los lactantes, la contractilidad del corazón tiene cierta limitación por la inmadurez de las fibras miocárdicas y del sistema simpático, la inmadurez de los receptores β-adrenérgicos y el contenido alto de fibras no contráctiles hasta en un 70% en los neonatos en comparación con el 30% que se observa en el adulto; también tienen una regulación y almacenamiento inadecuado del calcio intracelular y disminución de la

Cuadro 59.3. Medicamentos cardiovasculares.

Fármaco	Dosis (µg/kg/min)	Efectos
Dopamina	1 - 3 5 - 10 > 10	Vasodilatación esplénica Inotrópico >> α > β > RVS > RVP
Dobutamina	5 - 20	β_1, β_2 mínimo. Inotrópico, cronotrópico Vasodilatador, < RVS y RVP
Adrenalina	0.05 - 1 0.3 - 2	Potente β-agonista, cronotrópico Alfa-agonista > RVS
Noradrenalina	0.05 - 2	Alfa-agonista, vasoconstricción > RVS
Milrinona	0.3 - 1	Inotrópico, vasodilatador, < RVS y RVP No cronotrópico
Levosimendán	0.1 - 0.2	Inotrópico, vasodilatador < RVS y RVP Dosis de carga: 12 µg/kg/min en 1 hora
Nitroglicerina	1 - 10	Vasodilatador venoso < precarga, vasodilatación coronario
Nitroprusiato	0.5 - 10	Vasodilatador arterial
Esmolol	50 - 300	β_1 agonista, inotrópico negativo
Amiodarona	5 - 10	Antiarrítmico Impregnación 20 µg/kg/min por 4 h
Lidocaína	10 - 50	Antiarrítmico Bolo IV 1 mg/kg/dosis

Abreviaciones: RVP - Resistencias vasculares pulmonares. RVS - Resistencias vasculares sistémicas.

contractilidad y de la distensibilidad del corazón. Además, muestran una reserva de precarga muy limitada y, ante el incremento de la poscarga para mantener un gasto cardíaco adecuado, se registran cambios en la frecuencia cardíaca. Factores como hipoxemia, anemia, presión diastólica baja, taquicardia e incremento en la tensión de la pared por sobrecarga de presión y volumen pueden comprometer la entrega de oxígeno coronario y crear un estado de isquemia miocárdica. Por lo anterior, son más sensibles a los factores inotrópicos negativos y requieren de mayor concentración en plasma de catecolaminas exógenas para obtener un incremento del gasto cardíaco y presión arterial, por lo que se deberá mantener un adecuado aporte de calcio con la elección de un inotrópico de acuerdo a la patología y estado hemodinámico del paciente[12-13].

Otro determinante del gasto cardíaco es la poscarga y se deben evitar los factores que la aumenten, tanto del lado derecho como del izquierdo. El uso de vasodilatadores regionales (óxido nítrico en los pacientes con hipertensión arterial pulmonar) o sistémicos (nitroprusiato de sodio en la hipertensión arterial sistémica) puede reducir el trabajo ventricular y, por lo tanto, aumentar el gasto cardíaco. Los vasodilatadores mejoran el gasto cardíaco, principalmente por la disminución en la impedancia a la eyección ventricular, efecto muy útil cuando las resistencias vasculares sistémicas están elevadas, lo que ocurre en muchas ocasiones en el postoperatorio inmediato. Los β-bloqueadores también pueden usarse como vasodilatadores sistémicos, pero se debe tener extrema precaución en los pacientes con mala función ventricular y en los neonatos. La disminución de la poscarga, ya sea del ventrículo derecho o del izquierdo, está contraindicada en los pacientes con obstrucción residual al tracto de salida y con lesiones que requieren una adecuada presión diastólica.

La disfunción diastólica se presenta en ventrículos con cavidad diastólica muy pequeña y poco distensibles con relajación diastólica mala, situaciones que comprometen el llenado cardíaco condicionando bajo gasto y requiriendo de presiones de llenado altas. Dentro de los fármacos que pueden mejorar la relajación diastólica se incluye a la milrinona y a la dobutamina (dosis bajas); se deben evitar hasta donde sea posible los inotrópicos que causen excesiva taquicardia, ya que reducen el tiempo de llenado diastólico ventricular[14]. A veces es necesaria la combinación de agentes inotrópicos, vasopresores y vasodilatadores para mejorar el síndrome de bajo gasto, por las limitantes que existen para un soporte mecánico en la edad pediátrica en el período posquirúrgico inmediato. El uso del balón de contrapulsación intraaórtico es limitado por problemas técnicos para abordar el acceso arterial y la frecuencia cardíaca, sobre todo en niños pequeños. La oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO) es una alternativa y en algunos países es ampliamente utilizada como soporte mecánico cardiopulmonar. La ECMO venoarterial está indicada para la disfunción miocárdica que no responde a la terapia farmacológica convencional o en pacientes con enfermedad pulmonar concomitante. Los pacientes deben evaluarse en forma conjunta, descartándose lesiones residuales, así como catalogadas como "reversibles"; los reportes de sobrevida varían entre el 35 y el 70% en el manejo posquirúrgico de cirugía cardíaca. La más alta sobrevida se presenta en pacientes con lesiones del lado derecho, y la más baja en pacientes con cirugía de derivación cavopulmonar total,

resultando de peor pronóstico en la derivación cavopulmonar bidireccional. Las complicaciones más frecuentes son hemorragia o daño neurológico.

El ritmo cardíaco es otro factor fundamental para mantener un gasto cardíaco adecuado, sobre todo en el neonato o lactante menor. Su incremento es producto de un mecanismo compensatorio o una manifestación de falla cardíaca. En el postoperatorio se puede presentar una gran cantidad de arritmias y pueden ser consecuencia de la corrección quirúrgica, como el bloqueo atrioventricular completo, requiriendo de marcapaso epicárdico temporal en su postoperatorio inmediato, ya sea ventricular o bicameral. Otras arritmias pueden ser consecutivas a falla cardíaca o isquemia, por ejemplo, las taquicardias supraventricular, de la unión y ventricular, la fibrilación ventricular, la taquicardia auricular, el flúter auricular, las extrasístoles ventriculares, entre las más importantes. El tratamiento debe incluir desde un agente antiarrítmico idóneo para cada patología hasta la cardioversión de ser necesaria; se deberá elegir el antiarrítmico que menos repercuta en la función miocárdica.

La valoración de la respuesta al manejo de la falla cardíaca, ya sea derecha, izquierda o mixta, se basa en los datos clínicos del paciente y los paraclínicos, principalmente el estado ácido-base y los niveles de lactato; aunque este último no es un parámetro confiable de morbi-mortalidad, sí nos ayuda en muchas ocasiones como criterio para evaluar la respuesta al tratamiento. La determinación de la estabilidad hemodinámica, la cual debe ser constante y sin cambios oscilantes, permitirá la disminución tanto de la dosis como de los fármacos (inotrópicos, vasopresores, vasodilatadores, antiarrítmicos) y los parámetros del ventilador; sin embargo, en muchos casos no se deberá retirar totalmente el apoyo farmacológico antes de la extubación del paciente, sobre todo en neonatos y lactantes menores con baja reserva miocárdica o pacientes que cursaron con falla cardíaca importante, para posteriormente, después del retiro de la ventilación mecánica, de acuerdo a su evolución, valorar la suspensión del apoyo farmacólogo intravenoso.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

La hipertensión arterial pulmonar o crisis de hipertensión arterial pulmonar es una complicación temida después de la cirugía cardíaca correctiva en patologías con hiperflujo pulmonar, obstrucción venosa pulmonar, o ambas, que condiciona incremento en la resistencia y reactividad de la vasculatura pulmonar. Representa un factor de alto riesgo en la morbilidad y mortalidad en el período posquirúrgico. Se puede presentar después de la reparación quirúrgica de cardiopatías congénitas de flujo pulmonar aumentado, por ejemplo, comunicación interventricular amplia, defecto de la tabicación atrioventricular, conexión anómala total de venas pulmonares, estenosis mitral congénita, tronco arterioso, transposición de grandes arterias, interrupción del arco aórtico con comunicación interventricular, por mencionar las principales. La incidencia de hipertensión pulmonar en el período posquirúrgico varía y se reporta de 2-10%; para las crisis de hipertensión arterial se informa una incidencia de 0.7%. En muchos centros la tendencia es corregir patologías con riesgo de presentar hipertensión arterial pulmonar en edades más tempranas[15].

Cuando el paciente es mayor, se deberá realizar una evaluación de la presión arterial pulmonar mediante cateterismo cardíaco con la finalidad de valorar la presión pulmonar, su respuesta a ciertos fármacos como adenosina, óxido nítrico, prostaciclinas y oxígeno, así como llevar a cabo angiografía pulmonar en cuña magnificada para analizar en forma indirecta los cambios en la vasculatura pulmonar. Se deben calcular las resistencias vasculares pulmonares, cuyo ideal es menor de 8 U Wood. En ocasiones las resistencias se encuentran en niveles límites o incluso un poco mayores a 8 U Wood, y, de acuerdo a las características de la respuesta a ciertos fármacos y principalmente a los datos obtenidos de la mancha capilar, son candidatos a su corrección quirúrgica con cierre del defecto mediante un parche valvulado, pero con un alto riesgo de presentar hipertensión arterial pulmonar y crisis hipertensivas pulmonares en el período posquirúrgico inmediato.

Durante la circulación extracorpórea tiene lugar la activación y liberación de mediadores vasoactivos por lesión endotelial, por ejemplo, endotelina, leucotrienos y tromboxano, que son agentes vasoactivos que condicionan reactividad de la vasculatura pulmonar, persistiendo en promedio 24-48 horas posterior al retiro de la circulación extracorpórea. En los pacientes susceptibles a presentar crisis hipertensivas pulmonares en el período posquirúrgico, se deberá monitorizar la presión pulmonar en forma continua mediante un catéter colocado directamente en la arteria pulmonar durante la cirugía o con un catéter de flotación. Los pacientes deben ser manejados en el período inmediato posquirúrgico con ventilación mecánica, con los parámetros mínimos necesarios para mantener un pH con alcalosis, PaO_2 por arriba de 110 mm Hg, $PaCO_2$ entre 25-35 mm Hg, sedación con midazolán (100-200 mg/kg/h), analgesia (fentanilo 3-5 μg/kg/h) y relajante muscular (pancuronio o vencuronio: 50-100 μg/kg/h). Se deberán evitar factores que puedan desencadenar crisis hipertensivas como dolor, movilidad del paciente (fisioterapia), hipoxia, acidosis (hipercapnia), hipovolemia, hipotermia e hipoglucemia. Cuando sea necesario, realizar aspiración de secreciones ya sea por la cánula orotraqueal o por la vía aérea; se deberá estar seguro de que el paciente se encuentra con adecuada sedación, analgesia y relajado, y en caso necesario se deberá administrar una dosis adicional de fentanilo (5 μg/kg/dosis) previo a la aspiración. De presentarse una crisis, se actuará en forma aguda con ventilación manual (hiperventilación) para eliminación de CO_2 con FiO_2 al 100% y, en ocasiones, administración de bicarbonato de Na^+ para obtener un pH alcalino.

En los pacientes con riesgo de presentar hipertensión arterial pulmonar o crisis desde la sala de quirófano se administran vasodilatadores sistémicos como la milrinona o el sildenafil (inhibidor de la fosfodiesteresa tipo 5), vía intravenosa si se cuenta con tal presentación, vía oral cuando el paciente lo permita o locales como el óxido nítrico (ON) a dosis máximas de 20 ppm, debiéndose monitorizar la metahemoglobina[16-17]. En relación con el ON, no se ha visto que produzca mayor efecto vasodilatador con dosis más altas. Debemos recordar que el óxido nítrico no previene ni evita la crisis de hipertensión arterial pulmonar. Dentro de las complicaciones por el uso del ON está la metahemoglobinemia, la cual se debe monitorear regularmente para mantenerla en cifras menores de 5%. Conviene tener en mente que cifras por arriba del 20% condicionan acidosis progresiva, coma y la muerte. En caso necesario, además de disminuir la concentración de ON, se debe administrar azul de metileno y vitamina C (**Figura 59.1**).



Figura 59.1. Neonato en ventilación mecánica asistida a quien se le está suministrando óxido nítrico para manejo de hipertensión pulmonar. En la parte inferior de la imagen se observa el analizador de gases.

La duración de la terapia con fármacos y las medidas adicionales deberán mantenerse hasta estar seguros de que la reactividad vascular pulmonar se ha controlado, a fin de evitar que el paciente presente una crisis que lo lleve a paro cardíaco. Se deberán evaluar datos indirectos como desaturación arterial, taquicardia, hipotensión arterial sistémica, acidosis mixta (metabólica y respiratoria) y problemas para una adecuada ventilación con datos de broncoespasmo. Al registrarse un incremento en las resistencias vasculares pulmonares, disminuye el gasto pulmonar y por lo tanto el gasto sistémico, con caída de la saturación venosa mixta; además se observa un aumento en la vasoconstricción por hipoxia, con descenso de la PaO_2 y elevación de la $PaCO_2$, y todo esto lleva a una disminución de la entrega de oxígeno (DO_2) que conduce al paciente al paro cardíaco y a la muerte.

CORAZÓN CON FISIOLOGÍA UNIVENTRICULAR

Las cardiopatías con fisiología univentricular son diversas y generalmente tienen como uno de sus componentes la atresia de una válvula atrioventricular. Fue en la atresia tricuspídea donde Fontan introdujo el concepto de que el ventrículo derecho no era indispensable para mantener la circulación pulmonar, para lo cual el retorno venoso sistémico fue derivado del atrio derecho a la arteria pulmonar y, de esta forma, se logró excluir el ventrículo derecho mal desarrollado presente en esta cardiopatía. Posteriormente, este principio se aplicó en el manejo quirúrgico de cardiopatías congénitas complejas cuya característica básica era la presencia de un ventrículo único funcional. También la técnica se ha modificado: la derivación cavopulmonar total se realiza mediante un túnel lateral o mediante la colocación de un tubo extracardíaco con o sin fenestración. El objetivo de la fenestración consiste en lograr un cortocircuito de derecha a izquierda para mantener el volumen sistémico y el gasto cardíaco a expensas de la disminución de la saturación arterial de oxígeno.

En muchos centros la fenestración no se practica de rutina en todos los pacientes, y los criterios para llevarla a cabo varían; sin embargo, en nuestra institución se realiza en todos los pacientes con un diámetro entre 5 y 6 mm. En la actualidad, la tendencia es efectuar la derivación cavopulmonar en forma diferente a la original; la vena cava superior se conecta directamente a la rama derecha o izquierda o bilateral, dependiendo de si tiene una o dos venas cavas superiores, y la circulación venosa de la vena cava inferior se deriva a través de un tubo extracardíaco a la arteria pulmonar.

Los criterios que han sido descritos como variables predictoras de una adecuada adaptación a la fisiología de la cirugía de univentricular son: presión media de arteria pulmonar menor de 15 mm Hg, diastólica final del ventrículo sistémico menor de 10 mm Hg, tamaño y anatomía de las ramas pulmonares normales, así como resistencias vasculares pulmonares < 2 U Wood. La selección de los pacientes de acuerdo a los parámetros clínicos, ecocardiográficos y hemodinámicos estrictos, en especial las resistencias vasculares pulmonares, presión media de arteria pulmonar y función ventricular izquierda, es determinante para su evolución. Se ha mencionado la superioridad de la derivación cavopulmonar bidireccional en relación con la fístula sistémico-pulmonar, basado en que disminuye la posibilidad de distorsión de las ramas pulmonares y de ocasionar hipertensión arterial pulmonar. Asimismo, permite que a edades tempranas se aminore la sobrecarga de trabajo del ventrículo sistémico al reducir tanto la precarga como la poscarga, permitiendo una mejor tolerancia futura a la derivación cavopulmonar total. En algunos centros se prefiere realizar la derivación cavopulmonar total en dos etapas: la primera es la derivación cavopulmonar bidireccional, para después, en el segundo tiempo, llevar a cabo la derivación cavopulmonar total ya sea con tubo extracardíaco o con túnel lateral atrial.[17, 18, 19]

La derivación cavopulmonar bidireccional es practicada habitualmente en el lactante mayor de 6 meses, se efectúa por vía esternotomía y, generalmente, sin circulación extracorpórea o sólo con apoyo de circulación extracorpórea sin pinzamiento aórtico. Con esta cirugía se alcanza una SaO_2 adecuada de entre 75 y 85%, dada solamente por la circulación de la vena cava superior. Es bien tolerada, sobre todo en niños pequeños, donde el flujo de la cabeza y extremidades superiores es suficiente para garantizar un buen flujo sanguíneo a los pulmones en comparación con niños más grandes. La alteración más común en el postoperatorio es la desaturación (SaO_2 < 70%), que puede estar dada por hipovolemia, disfunción ventricular, hipertensión arterial pulmonar, enfermedad pulmonar o estenosis en la anastomosis de la derivación cavopulmonar bidireccional. El síndrome de vena cava superior puede ser el primer dato en la obstrucción de la anastomosis o la hipertensión arterial pulmonar, por lo que se deberá realizar lo más rápido posible el abordaje y determinar la causa para determinar la conducta a seguir, ya que esto puede llevar a una hipertensión intracraneana, edema cerebral y por consiguiente a un daño cerebral irreversible. El ecocardiograma nos puede resultar de utilidad y, ante cualquier duda, se deberá llevar a cateterismo cardíaco. Un gradiente mayor de 2-3 mm Hg puede ser suficiente para condicionar una obstrucción severa y, por lo tanto, el paciente debe ser llevado nuevamente a cirugía. Si la causa es la hipertensión arterial pulmonar, se debe dar un manejo agresivo con hiperventilación, vasodilatador e inclusive óxido nítrico, y descartar la presencia de flujo pulsátil accesorio (fístula sistémico-pulmonar permeable o flujo anterógrado por la

arteria pulmonar) y quitar otros factores como pueden ser el derrame pleural o neumotórax.

Cuando los casos son bien seleccionados, rara vez se observa en el postoperatorio disfunción ventricular, ya que de existir ésta los pacientes no son candidatos elegibles. Cuando se registra insuficiencia importante de la válvula atrioventricular sistémica, se debe realizar plastia o cambio valvular. Cuando se presenta hipertensión arterial pulmonar y se asocia a disfunción ventricular, el manejo debe ser enérgico e iniciarse lo más pronto posible y, si no hay una respuesta adecuada, se deberá valorar el desmantelamiento de la derivación cavopulmonar bidireccional. Puede presentarse, transitoriamente, hipertensión arterial sistémica en los primeros días de cirugía y ser causada por hipertensión intracraneana. Se ha formulado la hipótesis de que la presión venosa elevada en el postoperatorio inmediato puede resultar en un reflejo similar a lo que se ha visto en pacientes con trauma de cráneo y que la hipertensión arterial sistémica tenga como objetivo preservar una adecuada perfusión cerebral.

La derivación cavopulmonar bidireccional, si bien no produce sobrecarga de volumen, tiene otras limitantes, ya que con el crecimiento de los pacientes disminuye la saturación de oxígeno, por lo que no es una buena paliación a largo plazo para el niño mayor o el adulto, dado que, en estos pacientes, el flujo sanguíneo de la vena cava inferior contribuye en una gran proporción al gasto del ventrículo sistémico y el flujo sanguíneo pulmonar dado por la vena cava superior es de menor cuantía, lo que explica la disminución de la saturación de oxígeno arterial. Otra causa de desaturación de oxígeno es el desarrollo de fístulas venovenosas. La elevada presión venosa en la derivación cavopulmonar bidireccional pueden recanalizar canales venosos a nivel de pericardio, ácigos o venas diafragmáticas, que pueden drenar en las venas pulmonares, el atrio izquierdo o en la vena cava inferior, disminuyendo así el flujo sanguíneo hacia los pulmones e incrementando el flujo de sangre desaturada a la circulación sistémica. El cierre de estas colaterales, por cateterismo intervencionista, logra el objetivo de incrementar la saturación de oxígeno arterial.

Con el advenimiento de la cirugía de Fontan se ha mejorado la expectativa de pacientes con atresia tricuspídea o con fisiología cardíaca univentricular, mejorando su estado clínico al disminuir la carga volumétrica ventricular y optimizar la presión arterial de oxígeno. Sin embargo, la fisiología de la derivación cavopulmonar total implica un tipo de circulación no pulsátil hacia los pulmones, por lo que en el postoperatorio se vuelve necesario tener presión venosa elevada para mantener un buen flujo pulmonar y contribuir a un gasto cardíaco adecuado. En el postoperatorio inmediato, las resistencias vasculares pulmonares son más lábiles a causa de la disfunción endotelial pulmonar secundaria a la circulación extracorpórea. Varios vasodilatadores intravenosos o inhalados han sido utilizados para disminuir las resistencias pulmonares, pero muchos de estos agentes, sobre todo los intravenosos, pueden disminuir a la vez las resistencias vasculares sistémicas y, por lo tanto, pueden acentuar el bajo gasto cardíaco. En nuestras experiencias, variables como la elevación de la presión media de la arteria pulmonar y del atrio izquierdo a las 24 horas del postoperatorio nos indican riesgo de mortalidad. De esta manera, el encontrar valores elevados debe alertar al clínico para una vigilancia estrecha y para valorar en cada caso la posibilidad de desmantelamiento como procedimiento de rescate, teniendo en cuenta que la mortalidad es muy elevada.[17]

En el postoperatorio de los pacientes con derivación cavopulmonar total, el objetivo consiste en mantener un gasto cardíaco óptimo con presión venosa pulmonar lo más baja que sea posible. Los pacientes deben estar monitorizados en forma continua con catéteres en pulmonar, atrio izquierdo y línea arterial periférica. El bajo gasto cardíaco en el postoperatorio debe diagnosticarse con prontitud y puede estar dado por alteraciones en la cirugía o en la fisiología. La principal causa de bajo gasto es la hipovolemia por una precarga inadecuada, lo que se refleja con valores bajos de presión venosa y del atrio izquierdo. Debemos recordar que estos pacientes, en los primeros días del postoperatorio (sobre todo las primeras 24-48 horas), necesitan presiones venosas altas y por lo tanto de requerimientos de volumen intravascular (coloides o cristaloides) elevados, que pueden condicionar derrame pleural bilateral y ascitis, obligando a la colocación de sondas pleurales y catéter de diálisis.

Cuando la presión venosa pulmonar es alta y la presión del atrio izquierdo es baja, deberá evaluarse en forma integral, ya que puede estar dada por resistencias vasculares pulmonares elevadas, microtrombosis pulmonar, obstrucción del tubo o de las anastomosis, estenosis o hipoplasia de ramas pulmonares. El diagnóstico debe establecerse rápidamente y, en muchas ocasiones, con cateterismo cardíaco, puesto que resulta frecuente que el ecocardiograma no logre identificar la causa. Una vez establecida la etiología, se procede a su resolución ya sea mediante angioplastia de ramas pulmonares, trombólisis cuando el problema sea trombosis, o bien cirugía para la ampliación de las bocas anastomóticas. Cuando la explicación recae en las resistencias pulmonares altas, se indica manejo con hiperventilación y vasodilatadores como el óxido nítrico, debiéndose estar seguro sobre la permeabilidad de la fenestración, aspecto fundamental para mantener un adecuado gasto cardíaco; de ser necesario, si se ha cerrado, se deberá llevar al paciente a la sala de hemodinamia para permeabilizar la fenestración.

Si la presión venosa pulmonar y la del atrio izquierdo son altas, el bajo gasto está dado por falla de bomba y puede ser por disfunción ventricular, insuficiencia de la válvula atrioventricular, obstrucción del tracto de salida ventricular sistémico, tamponade por derrame pericárdico o arritmias. La cianosis temprana puede ser un signo de disfunción ventricular, resistencias pulmonares altas o que la fenestración es muy grande. Cuando no se realiza la fenestración, la cianosis puede estar dada por un cortocircuito no identificado, bajo gasto o enfermedad pulmonar (atelectasia, derrame pleural, neumonía).

Si los pacientes tienen una evolución satisfactoria, deben ser extubados en forma temprana, ya que la presión negativa de la respiración espontánea aumenta el retorno venoso. La extubación se debe llevar a cabo siempre y cuando los efectos de la anestesia hayan pasado y el paciente tenga una buena mecánica ventilatoria, ya que una inadecuada ventilación puede condicionar hipoxia, hipercapnia, incremento en las resistencias pulmonares y, por lo tanto, deteriorar el estado hemodinámico con resultados catastróficos. De requerir ventilación mecánica, deber ser con una presión pico y PEEP bajas, así como con tiempo expiratorio prolongado.

El derrame pleural después del Fontan contribuye a la morbilidad y a la hospitalización prolongada. Se cree que la respuesta inflamatoria inducida por la bomba de circulación extracorpórea resulta en un síndrome de fuga capilar que se manifiesta como edema intersticial, derrames y depresión de la función miocárdica. La presencia de daño endotelial posterior al Fontan ha sido bien documentada, con factores inflamatorios, hormonales (sistema renina-angiotensina, péptido auricular natriurético y vasopresina) e hidrostáticos involucrados en la etiología de los derrames pleurales persistentes. En base a lo anterior, se ha reportado la utilidad de la ultrafiltración en estos pacientes como una forma de disminuir las citocinas proinflamatorias circulantes. También se deberá evaluar si no hay obstrucción de los sitios de anastomosis que pudieran contribuir a la presión venosa alta y, por lo tanto, prolongar el derrame pleural, siendo necesario realizar cateterismo intervencionista para disminuir el grado de obstrucción, que como ya se mencionó previamente. Un gradiente de entre 2 y 3 mm Hg puede ser suficiente para producir cierto grado de obstrucción y ser causa de elevación de la presión venosa.

CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA

El Dr. John Gibbon Jr. diseñó un soporte artificial de circulación inspirado en una mujer embarazada que falleció tras una embolia pulmonar en 1953. La utilizó de manera exitosa, por vez primera, para llevar a cabo el cierre de una comunicación interventricular; sin embargo, esta tecnología se dejó de emplear al obtener malos resultados en casos subsecuentes. En 1954, el Dr. Lillehei y sus colaboradores usaron la técnica de circulación cruzada con un adulto compatible que fungía como la bomba de circulación y oxigenación para la reparación de algunas cardiopatías congénitas. Bigelow, en 1950, fue el primero en demostrar la utilidad de la hipotermia en cirugía cardíaca en perros. Lewis y Taufic fueron los pioneros en demostrar la aplicación de la hipotermia y la oclusión del flujo para la reparación de la comunicación interatrial en seres humanos.[20] Desde entonces, el uso del mecanismo de propulsión con bomba de rodillos no ha cambiado mucho, mientras que el mecanismo de oxigenación ha evolucionado.

El oxigenador de burbujas fue desarrollado en los años cincuenta, pero fue producido en serie en la década siguiente, a la par con la expansión de la cirugía cardíaca, y dio pie al desarrollo de la membrana de oxigenación de teflón permeable. En los años setenta se reportaron diversas complicaciones secundarias a una prolongada exposición a los oxigenadores de membrana, por lo que fueron desarrollados los oxigenadores de fibras de flujo extraluminal y gas-permeable.

La miniaturización de algunos de los elementos del circuito de circulación extracorpórea, los oxigenadores y los hemofiltradores han hecho cada vez más segura y eficiente la cirugía cardíaca neonatal. Desde entonces se ha trabajado en el desarrollo de nuevos materiales que generen menor respuesta sistémica y cada día se obtienen más conocimientos sobre la reacción orgánica tras la exposición de la circulación sanguínea al circuito extracorpóreo, así como al tipo de material utilizado y el tiempo de exposición a éste, con lo que se pretende disminuir sus complicaciones y efectos durante el período postoperatorio inmediato.[20-24]

Al someter a un paciente en edad pediátrica a cirugía cardíaca con circulación extracorpórea, se ocasionan cambios importantes en la temperatura, la hemodilución y en los flujos de perfusión. Por otro lado, las variantes anatómicas, como la presencia de colaterales aortopulmonares o interrupción del arco aórtico, requieren cambios en las estrategias de circulación extracorpórea, en las técnicas de canulación, o ambas. Se deben tener consideraciones especiales en el recién nacido y lactante cuando sean sometidos a bomba de circulación extracorpórea (CE), pues en ellos la hemodilución es más notoria e inevitable, observándose una disminución del hematocrito y una significativa dilución de las proteínas plasmáticas y los factores de coagulación, lo cual puede propiciar una coagulopatía dilucional. Asimismo se ven disminuidos los factores de coagulación vitamina K-dependientes secundario a inmadurez hepática. Los neonatos requieren de velocidades de flujo elevadas por su área de superficie corporal a fin de mantener las demandas metabólicas, llegando a necesitar flujos de hasta 200 mL/kg/minuto.

Cabe señalar que hay un momento crítico en el desarrollo de las conexiones corticales cerebrales para las funciones perceptivas y cognitivas que va desde el sexto mes de gestación hasta los 6 meses de vida; además, el neonato y el lactante atraviesan un proceso, aún no bien conocido, llamado de "plasticidad", que es un potencial en la remodelación neurológica en respuesta al estímulo del medio ambiente. Por lo anterior, el cerebro inmaduro soporta mejor los eventos de hipoxia en comparación con el cerebro maduro y se toleran períodos más prolongados de paro circulatorio total con hipotermia profunda comparado con los niños mayores y los adultos.

Pulmón. La madurez pulmonar se consigue hasta después de los 8 años de edad, lo cual se ve reflejado cuando en edades menores se genera una labilidad para el desarrollo de edema pulmonar e hipertensión arterial pulmonar, en mayor medida en la etapa neonatal. Del mismo modo, los pacientes muestran límites en su capacidad renal para la reabsorción y excreción de sodio, así como en los mecanismos de concentración y dilución y la capacidad del balance ácido-base.[23]

Hipotermia. El principio clínico del efecto de la hipotermia consiste en reducir el metabolismo celular y el movimiento molecular; así, al disminuir la temperatura, también desciende paulatinamente el metabolismo celular tanto funcional como basal, con reducción del consumo de adenosín-trifosfato (ATP). De la misma manera, cae el consumo de oxígeno de manera directamente proporcional a la temperatura corporal, independientemente de la velocidad del flujo. Una disminución súbita en la temperatura de perfusión puede generar una repentina liberación del calcio intracelular almacenado dentro del retículo sarcoplásmico. Este enfriamiento inducido puede ocasionar un deterioro de la función sistólica y diastólica después de la reperfusión. La selección del grado de hipotermia depende de las necesidades de reducción del flujo y la duración del pinzamiento aórtico y la isquemia cardíaca.

Se utilizan tres métodos distintos de hipotermia: hipotermia ligera (30 °C a 34 °C), hipotermia moderada (25 °C a 30 °C) e hipotermia profunda (15 °C a 22 °C); la última también se emplea cuando se desea llevar a los pacientes a paro circulatorio total. La temperatura elegida se basa en las condiciones quirúrgicas requeridas, el tamaño del paciente y el tipo y expectativa de duración de la operación. La hipotermia moderada es el mé-

todo más usado en las cirugías de niños y adolescentes, mientras que la hipotermia profunda se reserva para neonatos o lactantes que requieren reparación de cardiopatías complejas, corrección de arteria pulmonar en pacientes con abundantes colaterales aortopulmonares o junto con paro circulatorio total en la reparación del arco aórtico.[25,26]

Protección miocárdica. La hipotermia es un factor fundamental en la protección miocárdica en los niños. Tanto el paro electromecánico como la descompresión ventricular y la hipotermia son métodos que trabajan juntos para disminuir el consumo miocárdico de oxígeno. También se tiene la opción de la cardioplejía anterógrada y retrógrada, en donde la cardioplejía sanguínea puede tener ventajas sobre la cardioplejía con cristaloides, especialmente para tiempos prolongados de isquemia miocárdica. La dosis inicial de solución cardiopléjica es de 30 mL/kg a 4 °C, y suelen usarse varias dosis durante el período de isquemia a intervalos de 20 a 30 minutos.[27]

Existe una respuesta endocrinológica tras la CE, caracterizada por el incremento de catecolaminas endógenas, principalmente de adrenalina y noradrenalina, secundario a la exclusión pulmonar de la circulación, a la hipotermia y al paro circulatorio. Mientras tanto, la hipotermia durante la CE induce una disminución de los niveles de insulina así como de la respuesta periférica, lo que se traduce en la elevación de la glucosa sérica. Como respuesta al estrés, aumenta la liberación de glucagón y hormona de crecimiento, alcanzando su pico a las 6 horas posteriores a la cirugía. De la misma forma, las hormonas tiroideas descienden durante la CE perdurando el efecto por varios días debido a la hemodilución, reducción de hormonas tiroideas unidas a globulinas e incremento en los niveles de glucocorticoides.[28]

El riñón puede sufrir una disminución del flujo sanguíneo y una filtración glomerular por la hipotermia y por efectos del sistema nervioso central (SNC), así como un incremento en la liberación de vasopresina con retención secundaria de agua. La activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona eleva la producción de aldosterona y así la excreción del potasio sérico. Los neonatos pueden cursar con oliguria transitoria con una duración que va de 24 a 48 h después de la cirugía, por lo que la diálisis peritoneal debe ser reservada para aquellos neonatos con insuficiencia renal aguda o con disfunción miocárdica severa tras la CE.

La CE puede generar isquemia y disminución en la distensibilidad pulmonar relacionada a incremento del agua parenquimatosa con disminución del intercambio gaseoso y necesidad de aumentar los parámetros en la ventilación mecánica. El pulmón es un órgano que con frecuencia se ve lesionado por la respuesta inflamatoria sistémica tras la CE, comportándose con reducción de la capacidad funcional residual, de la distensibilidad y del intercambio gaseoso, así como elevación de las resistencias vasculares pulmonares y de la presión arterial pulmonar. El complejo isquemia pulmonar y la respuesta inflamatoria sistémica (RIS) son factores que afectan al endotelio pulmonar. Dentro del manejo para prevenir el daño pulmonar están la ultrafiltración y los esteroides.

La incidencia de lesión neurológica oscila entre el 10 y el 25% de los pacientes sometidos a CE. Los neonatos y lactantes son los pacientes con mayor riesgo de lesión a este órgano, ya sea por alteraciones en el flujo cerebral durante la CE, microembolismo aéreo o por pequeños aneurismas congénitos en las arteriolas terminales cerebrales. El uso de oxigenadores de membrana y filtro arterial y una adecuada heparinización (tiempo de coagulación activada en sangre > 400 s) disminuyen el riesgo de microembolismos cerebrales durante la CE. La cirugía de cardiopatías congénitas que involucre el lado izquierdo del corazón tiene una incidencia mayor de lesiones cerebrales secundarias tras la CE. La terapia hiperbárica y la hipotermia suelen disminuir el diámetro de las microburbujas gaseosas en arteriolas y capilares cerebrales para tratar de reducir la isquemia cerebral.[27]

Respuesta inflamatoria sistémica (RIS). La bomba de circulación extracorpórea origina una respuesta inflamatoria sistémica que se caracteriza por la activación del complemento y de la coagulación, fibrinólisis y la cascada de citocinas. Los factores que contribuyen a que se desencadene la RIS incluyen el contacto de los componentes del sistema humoral sanguíneo con la superficie sintética del circuito extracorpóreo además de la activación de leucocitos y del endotelio después de la reperfusión o isquemia de los tejidos, participando también endotoxinas provenientes de la flora bacteriana intestinal.

Si la respuesta inflamatoria es severa, puede ocasionar RIS o síndrome de disfunción orgánica múltiple (SDOM), con una mortalidad aproximada del 30 al 40% en las unidades de cuidados intensivos. La fase aguda de la respuesta se inicia por el contacto de la sangre con la superficie de un cuerpo extraño, en este caso el circuito de la bomba de circulación que dispara la activación del complemento, el factor XII/calicreína y el sistema de coagulación. Estos sistemas forman la primera línea de defensa y aumentan la respuesta inflamatoria a sustancias extrañas.

El *sistema del complemento* es un sistema compuesto aproximadamente por 20 proteínas plasmáticas intravasculares y se subdivide en tres vías: la *clásica*, la *alterna* y la vía *lenta* del complemento. La activación del complemento ocurre inmediatamente tras la inducción de la membrana extracorpórea en el momento en el que la sangre entra en contacto con el material sintético del circuito extracorpóreo, activando anticuerpos independientes de la vía alterna del complemento, que posteriormente se incrementará por endotoxinas provenientes de la flora intestinal. La activación del complemento presenta su pico máximo en el período posterior al uso de bomba cuando se forman los complejos heparina-protamina, producidos cuando se revierte la acción de la heparina usada durante la cirugía, activando la vía clásica del complemento.

La activación del complemento genera la activación de diversos componentes biológicamente activos; los más importantes son las anafilotoxinas, C3 y C5 y componentes del complemento iC3 y C5b-9. El más potente de estos mediadores proinflamatorios es el C5, el cual es 20 veces más potente que el C3a. Además de la estimulación leucocitaria y quimiotaxis, C3a y C5a incrementan la respuesta inflamatoria por elevación en la producción de citocinas, incluyendo el factor de necrosis tumoral (FNT-α), las interleucinas IL-1 e IL-6 y la proteína quimiotáctica de monocitos (PCM-1).

La activación del factor XII (factor Hageman) se origina inicialmente por la respuesta inflamatoria sistémica y por la vía ex-

trínseca de la coagulación y, posteriormente, por el contacto de la sangre con la carga negativa de la superficie del circuito extracorpóreo, que induce la activación del factor XIIa que convierte la precalicreína en calicreína. La calicreina aumenta la respuesta inflamatoria durante la bomba de circulación extracorpórea. La calicreína y la bradiquinina estimulan la fibrinólisis por estimulación de la prouriquinasa e inducen la liberación del activador plasminógeno, respectivamente.

La CE genera activación leucocitaria, quimiotaxis, adhesión leucocito-endotelial y transmigración. La activación leucocitaria durante la CE es mediada directamente por contacto con el circuito extracorpóreo, así como por la generación de mediadores de la inflamación tales como C3a, C5a, IL-6, IL-8, factor activador de plaquetas, leucotrienos B4 (LTB4) y endotoxinas.

La activación leucocitaria puede ser la causa de daño tisular perioperatorio y finalmente disfunción orgánica múltiple por diferentes mecanismos, como agrupamiento de leucocitos activados, causado por el incremento en la adhesión endotelial de células deformadas, generando oclusión microvascular y finalmente isquemia orgánica. Los leucocitos interactúan con el endotelio vascular por distintas vías: el adosamiento sobre el endotelio, una firme adherencia de citocinas al endotelio y transmigración endotelial. El primer paso es iniciado por la circulación extracorpórea, que induce un incremento de la P-selectina endotelial (PGSL-1) que interactúa con el contrarreceptor de leucocitos; inicialmente una baja afinidad de interacción resulta en una adhesión intermitente de leucocitos-endotelio; como resultado de adhesión leucocitaria y endotelio, se produce la oclusión microvascular e isquemia orgánica.

La activación leucocitaria también puede causar directamente lesión a través de la liberación de metabolitos tóxicos y enzimas. La transmigración leucocitaria hacia el intersticio es facilitada por la adhesión molecular entre las plaquetas y el endotelio (PECAM-1). Esta reacción del compartimiento extravascular de leucocitos activados puede relacionase con la liberación de radicales libres de oxígeno tóxicos, proteasas y elastasas, que darán origen al incremento de la permeabilidad microvascular, edema, trombosis y muerte celular parenquimal. Evidencias recientes sugieren que la IL-6 y la IL-8 se liberan durante CE prolongadas, además de promover la apoptosis celular y prolongar la sobrevida de leucocitos activados, lo que puede contribuir a la disfunción orgánica final postoperatoria por la liberación continua de metabolitos tóxicos y enzimas.

Activación endotelial. La CE causa activación del endotelio vascular por la vía de activación del complemento de citocinas, endotoxinas e isquemia-reperfusión (I/R). La estimulación por mediadores de la inflamación tales como el FNT-α, IL-1 y endotoxinas ocasiona activación del factor de transcripción intracelular, factor nuclear (NF)-kB, que incrementa las citocinas proinflamatorias endoteliales y la expresión molecular de adhesión leucocitaria. Específicamente, la CE produce un aumento de la expresión PAF, óxido nítrico, metabolitos de ácido araquidónico endotelial y la adhesión leucocitaria por moléculas p-selectina, E-selectina, ICAM-1 y VCAM-1.

Activación plaquetaria. La CE induce activación plaquetaria y reducción en la cuenta total de plaquetas. Los mediadores de la activación plaquetaria incluyen la heparina, la hipotermia y el contacto directo con el circuito extracorpóreo. El derivado plaquetario sCD40L puede estar involucrado en los eventos inflamatorios y trombóticos que acompañan a la CE.

Mediadores inflamatorios del plasma. Las citocinas y quimiocinas son reguladores importantes de la respuesta inflamatoria dependientes de su concentración, tipos de receptores y células sobre las que actúan y del balance de la citocina proinflamatoria y antiinflamatoria. En respuesta a la lesión tisular, durante la CE una gran variedad de células nucleadas pueden producir citocinas y su incremento es un componente importante de la respuesta inflamatoria sistémica y puede contribuir al desarrollo de SDOM. Los principales productores de citocinas en estas condiciones son los leucocitos, macrófagos y células endoteliales; después, los productos sanguíneos y la reinfusión de la sangre perdida contienen cantidades significativas de citocinas.

Las citocinas proinflamatorias inducidas por CE incluyen FNT-α, IL-6, IL-8 e IL-2. Después de finalizado el pinzamiento aórtico se ha determinado un incremento en los niveles de FNT-α que contribuye a la disfunción miocárdica, inestabilidad hemodinámica, fiebre y mayor síntesis de proteínas de fase aguda, además de aumentar la RIS elevando la producción de IL-1 e IL-6.

Se han detectado niveles elevados de IL-6 en pacientes con complicaciones postoperatorias y se correlaciona con anormalidades en el movimiento de la pared miocárdica posterior a la circulación extracorpórea, determinado por ecocardiograma transesofágico. Además, la IL-6 es un pirógeno endógeno y activador de la síntesis de proteínas de fase aguda. El incremento de los niveles de IL-6 es independiente del uso de oxigenador de membrana o burbuja, hipotermia o normotermia y de circuitos heparinizados o no.

La circulación extracorpórea eleva los niveles de IL-8, la cual es un potente quimiotáctico, factor activador de leucocitos y mediador para el secuestro leucocitario pulmonar y la RIS. La IL-1, que también se libera tras la CE, es un pirógeno endógeno, agente hipotensor y estimulante de la molécula de expresión de adhesión leucocitaria y de síntesis de proteínas de fase aguda; asimismo induce síntesis de óxido nítrico por el endotelio y síntesis de prostaglandinas. Más del 80% de la IL-1b se localiza intracelularmente y puede aparecer en la circulación general por destrucción tisular. También se liberan citocinas antiinflamatorias en respuesta a la CE, incluida la IL-10, receptores antagónicos IL-1a (IL-1ra) y factor transformador de crecimiento (TGF-β). La IL-10 suprime la producción de citocinas proinflamatorias y la TGF-β puede contribuir al deterioro de la función inmunológica al inhibir la activación y proliferación de varias células inmunes.

La circulación extracorpórea origina un incremento significativo del péptido endotelial y endotelina-1. Además de ser un potente vasoconstrictor, la endotelina-1 estimula la activación y acumulación de neutrófilos. Esta endotelina-1 juega un papel importante en la fisiopatología de la hipertensión pulmonar y el síndrome de dificultad respiratoria.

El óxido nítrico (ON) se libera continuamente desde el endotelio vascular a través de la conversión de L-arginina a L-citrulina por la enzima ON sintasa (eNOS) (Figura 59.2), y constituye un

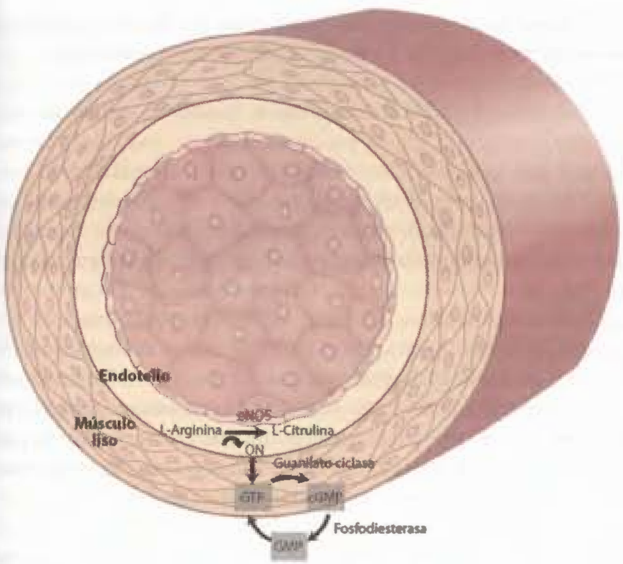


Figura 59.2. Metabolismo simplificado del óxido nítrico a nivel endotelial y vascular. Abreviaciones: ON - Óxido nítrico. GMP - Guanililmonofosfato. cGMP - Guanililmonofosfato cíclico. GTP - Guanililtrifosfato. eNOS - Sintasa de óxido nítrico endotelial.

importante regulador del tono vasomotor. El óxido nítrico también inhibe la agregación plaquetaria y de neutrófilos y, por ende, la formación de trombos. La liberación de endotoxinas y citocinas durante la CE activa la iNOS en los macrófagos, el endotelio vascular y las células de músculo liso para producir grandes concentraciones de óxido nítrico. La producción de ON post-CE por la iNOS es una causa potencial de vasodilatación, permeabilidad vascular y disfunción orgánica.

Los metabolitos del ácido araquidónico resultan de la formación de prostaciclinas y leucotrienos. La circulación extracorpórea disminuye los niveles de tromboxano A_2, que es un potente vasoconstrictor y promotor de la agregación plaquetaria. La CE incrementa la prostaglandina E_1 (PGE_1), PGE_2, prostaciclina y los niveles de leucotrienos, con lo que se tendrá una tendencia a vasodilatación incrementada, permeabilidad vascular e inhibición de la agregación plaquetaria.

Endotoxemia. La CE disminuye la perfusión esplácnica generando isquemia de la mucosa intestinal e incremento de la permeabilidad intestinal a los lipopolisacáridos bacterianos (LPS) hacia la circulación sistémica. En el plasma, las endotoxinas activan los reactantes de fase aguda, la unión lipopolisacáridos-proteínas. Esta unión de lipopolisacaridasa a proteínas/endotoxina se acopla al CD14 en los macrófagos originando un ascenso en la producción de FNT-α que amplifica la respuesta inflamatoria sistémica. Las endotoxinas también aumentan la respuesta inflamatoria sistémica tras la bomba de circulación extracorpórea activando la vía alterna del complemento y estimulando la producción de IL-6 endotelial.[22-29]

Si bien existen múltiples estrategias para prevenir la inflamación inducida por la CE, se pueden dividir de la siguiente forma: (**Cuadro 59.4**)

Cuadro 59.4. Estrategias terapéuticas para atenuar la inflamación inducida por circulación extracorpórea.

- Corticoides
- Inhibidores de proteasa sérica
- Aprotinina
- Terapia anticomplemento
- Anticuerpos anti-C5 (pexelizumab)
- Inhibidores de la fosfodiesterasa (milrinona)
- Pentoxifilina
- Terapia antioxidante
- Superóxido dismutasa
- Manitol
- N-acetilcisteína
- Vitamina E
- Alopurinol
- Vitamina C
- Donadores de óxido nítrico
- Hemofiltración
- Disminución de leucocitos por filtración
- Temperatura
- Regulación de flujo
- Circuitos heparinizados

a) Estrategias farmacológicas.

Varias líneas de evidencia sugieren que los esteroides pueden disminuir la inflamación inducida por la CE; además de la reducción en la activación del sistema de complemento y la liberación de endotoxinas, el esteroide premedicado limita la expresión molecular de la adhesión leucocitaria y los niveles circulantes del FNT-α, IL-6 e IL-8 seguidos de la CE. Por otro lado, los esteroides elevan los niveles de citocinas antiinflamatorias, específicamente IL-10. Los estudios sugieren que los esteroides mejoran clínicamente el gasto cardíaco (GC) post-CE por mejoría hemodinámica, de perfusión miocárdica y del índice cardíaco. Por lo demás, existe un gran número de estudios que han podido detectar dicha mejoría que sustenta el uso de esteroides prequirúrgico. Si bien el uso de esteroides puede reducir la inflamación inducida por circulación extracorpórea, existe la controversia ante el riesgo de incrementar los procesos infecciosos en el período posquirúrgico.

Los inhibidores de proteasa sérica como la aprotinina o el mesilato de nafamostat han demostrado limitar la activación del complemento, los niveles circulantes de citocinas proinflamatorias (FNT-α, IL-6) y la expresión molecular de adhesión leucocitaria y la lesión pulmonar tras la circulación extracorpórea. La aprotinina también puede proteger el miocardio, comprobado por la disminución de niveles séricos de troponina T, CK-MB y LDH, y la combinación de aprotinina con la heparinización del circuito de CE reduce la morbilidad postoperatoria en la unidad de cuidados intensivos.

Los inhibidores de la fosfodiesterasa mejoran la función ventricular por incremento de AMP cíclico y los niveles de calcio intracelular, y disminuyen la producción de IL-6 y endotoxinas durante la circulación extracorpórea. La pentoxifilina, normalmente utilizada para disminuir la viscosidad sanguínea, reduce la permeabilidad

endotelio-pulmonar en pacientes sometidos a circulación extracorpórea.

Varios estudios sugieren que la administración de liberadores de ON, tales como el nitroprusiato de sodio, puede atenuar la inflamación inducida con CE; además de reducir la activación del complemento, disminuye los niveles de IL-6 e IL-8 post-CE.

b) Estrategias mecánicas.

El uso de filtros de hemofiltración para remover excedentes de agua libre y sustancias de bajo peso molecular del plasma ha comprobado mejorar la hemodinamia y reducir la activación del complemento, sangrados postoperatorios y citocinas proinflamatorias en pacientes pediátricos operados de corazón. El filtrado de leucocitos no ha mostrado un beneficio clínico.

La hipotermia de entre 28 y 30 °C ha demostrado una disminución de la molécula de expresión de adhesión leucocitaria, elastasa neutrofílica, FNT-α, IL-1 e IL-6 en comparación con los pacientes operados en normotermia. Los estudios sugieren que la hipotermia durante la circulación extracorpórea reduce los requerimientos de vasopresor en el postoperatorio. Estudios aleatorios de pacientes sometidos a circulación extracorpórea con normotermia o hipotermia no han detectado diferencias en la mortalidad, función miocárdica o disfunción neurocognitiva.

Aún no se establece el efecto del flujo pulsátil durante la circulación extracorpórea en la edad pediátrica. Estudios recientes informan que el uso de este tipo de flujo genera una disminución de las resistencias vasculares sistémicas e incrementa el índice cardíaco en los pacientes adultos, mientras que en células de endotelio cultivadas se registra un incremento en la producción de óxido nítrico cuando se utiliza el flujo pulsátil comparado con el flujo laminar, que puede afectar la función del endotelio generando una actividad trombogénica y aumento del tono vascular. Con el flujo pulsátil se ha reportado una menor necesidad de inotrópico, además de mejorar la perfusión esplácnica. En experimentos realizados en cerdos neonatos, el flujo pulsátil mejora el flujo cerebral durante y después de la circulación extracorpórea. El flujo pulsátil durante la circulación extracorpórea puede reducir la respuesta inflamatoria sistémica con una disminución de endotoxinas y otros mediadores proinflamatorios; sin embargo, otros estudios no han logrado colaborar dichos resultados.

Se han estudiado de manera extensa los conductos heparinizados durante la CE con la finalidad de mejorar la hemostasia y la biocompatibilidad comparado con conductos convencionales, y se determinó que los conductos heparinizados reducen la activación del complemento, los niveles de citocinas proinflamatorias y la expresión de la molécula de adhesión neutrofílica, además de disminuir la incidencia de fibrilación atrial postoperatoria y los defectos neurocognitivos.

MEDIASTINITIS

Cualquier proceso inflamatorio del mediastino es conocido como *mediastinitis*, y puede tener diversas etiologías: química, infecciosa, etcétera, pero la más frecuente en el campo cardiovascular es la secundaria a cirugía cardiovascular por infección bacteriana.

Se reporta una frecuencia en la población adulta de mediastinitis menor al 5% en pacientes operados con tórax abierto. Es una patología poco frecuente en pacientes pediátricos, pero tiene una gran repercusión en la sobrevida y evolución de los pacientes postoperados de corazón. El motivo de destacar la mediastinitis es por ser una patología con altos índices de mortalidad, que van de 11 a 36% según las diferentes series. En un estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología se encontró una incidencia de 3/1 000 pacientes (0.29%); la edad de presentación fue de 3 meses a 17.2 años con una mediana de 8.4 años y una mortalidad elevada del 25%, parecida a la de otras series. El tipo de cardiopatías corregidas quirúrgicamente fue variado, con predominio de la tetralogía de Fallot, la comunicación interventricular y el defecto de la tabicación atrioventricular.[30,31]

Según los Centers for Disease Control and Prevention de los Estados Unidos (CDC), se establece el diagnóstico de mediastinitis cuando se tiene uno de los siguientes criterios: a) cultivos positivos en secreciones mediastinales durante o posterior a una cirugía torácica; b) paciente con al menos uno de los siguientes signos o síntomas: fiebre ($\geq$ 38 °C), dolor torácico o inestabilidad esternal, acompañado de secreción purulenta en área mediastinal, o hallazgos sugestivos de mediastinitis en la radiografía de tórax; c) en pacientes $\leq$ 1 año: fiebre ($\geq$ 38 °C), hipotermia ($\leq$ 37 °C), apnea, bradicardia, inestabilidad esternal, acompañado de secreción purulenta en área mediastinal, o hallazgos sugestivos de mediastinitis en la radiografía de tórax.[32,33]

Las manifestaciones clínicas más frecuentes referidas son la fiebre, hiperemia o secreción purulenta de herida quirúrgica. Se ha encontrado relación significativa entre el retraso de cierre esternal con la presencia de mediastinitis, situación no observada en nuestros pacientes, donde sí se observó la asociación con la utilización de catéteres intracardíacos o drenajes por tiempos prolongados.

En la mayoría de las series se utilizan las cefalosporinas de primera generación como antibiótico profiláctico en los pacientes pediátricos sometidos a cirugía cardíaca; situación similar ocurre en nuestra institución, donde además de emplear la cefalotina como profilaxis antimicrobiana, se realizan cultivos de mucosa nasal en todos los pacientes que van a ir a cirugía cardíaca y, de ser positivo el cultivo para estafilococo *aureus*, se indica manejo con dicloxacilina y aplicación de antibiótico tópico.

El germen etiológico varía, aunque el más frecuente en las diferentes series es el estafilococo *aureus* meticilino sensible, seguido del estreptococo *pneumoniae*. El tratamiento antibiótico se basa según el germen causal y la sensibilidad antibiótica. El no tener germen identificado no debe ser obstáculo para iniciar lo más pronto posible, ante la sospecha clínica, el tratamiento antibiótico, con una cobertura dirigida a los microorganismos más frecuentes que ocasionan la entidad nosológica. Además del tratamiento antibiótico, a todos los pacientes con mediastinitis se les debe realizar debridación y establecer lavados mediastinales mediante sondas de irrigación con solución de yodopovidona en diferentes concentraciones. Se inicia con una concentración al 0.5% que se administra durante 2 días, seguida de una irrigación

con concentración de la solución a 0.25%, también por espacio de 2 días y, por último, 48 horas más se lleva a cabo irrigación con solución fisiológica. En casos muy severos se necesitará la reconstrucción esternal y el traslape de músculos pectorales.[34,35]

Se han sugerido diversas medidas para disminuir la frecuencia de la presentación de mediastinitis, tales como: erradicación de estafilococo en vías respiratorias, evitar que los pacientes no tengan infección prequirúrgica no detectada o tratada, asepsia adecuada, entre otras. Se debe tener presente la posibilidad de que pacientes pediátricos postoperados de cirugía cardíaca desarrollen mediastinitis si tienen factores de riesgo, por ejemplo, tiempos prolongados de circulación extracorpórea y de pinzamiento aórtico, invasión prolongada con catéteres intracardíacos, esternón abierto, por mencionar los más relevantes. En esos pacientes se debe ser más acucioso desde el punto de vista clínico y, en caso de presentar fiebre, hiperemia de la herida quirúrgica con o sin salida de material purulento y leucocitosis con neutrofilia, se deberá considerar el diagnóstico de mediastinitis hasta que no se demuestre lo contrario.[36,37]

REFERENCIAS

1. McLaughlin GE, Setter NA, Schlin R. Postoperative management of the cardiac surgical patient. En: Rogers Mark C. Pediatric intensive care. Baltimore, USA: Williams & Wilkins; 1996. p. 463.
2. Ibsen L, Shen I, Ungerleider RM. Perioperative management of patients with congenital heart disease: A multidisciplinary approach. En: Nichols DG. Critical heart disease in infants and children. Philadelphia, USA: Mosby-Elsevier; 2006. p. 561.
3. Mott AR, Breinholt JP. Classification of types of heart failure. En: Chang AC, Towbin JA. Heart failure in children and young adults. Philadelphia, USA: Saunders Elsevier; 2006. p. 211.
4. Roth ST. Postoperative care. En: Chang AC. Pediatric cardiac intensive care. Baltimore, USA: Williams & Wilkins; 1998. p.163.
5. Lince R. Cuidado Intensivo de postoperatorio cardíaco pediátrico. En: Quevedo A. El niño en estado crítico. Medellín, Colombia: Fondo Editorial CIB; 2001. p. 217.
6. Flori HR, Johnson LD, Hanley FL, Fineman JR. Transthoracic intracardiac catheters in pediatric patients recovering from congenital heart defect surgery: associated complications and a outcomes. Crit Care Med 200; 28:2997.
7. Santini F, Gatti G, Borghetti V, et al. Routine left atrial catheterization for the post-operative management of cardiac surgical patients: is the risk justified? Eur J Cardiothorac Surg 1999; 16:218.
8. Davis S, Worley S, Mee RB, Harrison AM. Factors associated with early extubation after cardiac surgery in young children. Pediatr Crit Care Med 2004; 5:63.
9. García-Montes JA, Calderón-Colmenero J, Casanova M, et al. Risk factors for prolonged mechanical ventilation after surgical of congenital heart disease. Arch Cardiol Mex 2005; 75:402.
10. Tsai W, Klein BL. The postoperative cardiac patient. Clin Ped Emerg Med 2005; 6:216.
11. Wessel DL. Managing low cardiac output syndrome after congenital heart surgery. Crit Care Med 2001; 29:S220.
12. Mahajan T, Chang AC. Heart failure in the neonate. En: Chang AC, Towbin JA. Heart failure in children and young adults. Philadelphia, USA: Saunders Elsevier; 2006. p. 376.
13. García-Montes JA, Calderón-Colmenero J. Farmacología cardiovascular. En: Quevedo A. El niño en estado crítico. Medellín, Colombia: Fondo Editorial CIB; 2001. p. 229.
14. Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, et al. Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children alter corrective surgery for congenital heart disease. Circulation 2003; 107:996.
15. Lindberg L, Olsson AK, Jögi P, Jonmarker C. How common is severe pulmonary hypertension after pediatric cardiac surgery? J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123:1155.
16. Morris K, Beghetti M, Petros A, et al. Comparison of hyperventilation and inhaled nitric oxide for pulmonary hypertension after repair of congenital heart disease. Crit Care Med 2000; 28:2974.
17. Schulze-Neick I, Hartenstein P, Li J, et al. Intravenous sildenafil is a potent pulmonary vasodilator in children with congenital heart disease. Circulation 2003; 108:SII167.
18. Calderón-Colmenero J, Ramírez S, Viesca R, et al. Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo. Arch Cardiol Méx 2005; 75: 425.
19. Calderón-Colmenero J, Cervantes J, Ramírez S, Attie F. Exclusión del ventrículo venoso. Evolución y retos. Arch Cardiol Méx 2006; 76: S4, 102.
20. Jaggers J, Ungerleider RM. Cardiopulmonary bypass infants and children. En: Nichols DG, Ungerleider RM, Spervak PJ, et al. Critical heart disease in infants and children. 2nd ed. Philadelphia, USA: Mosby-Elsevier; 2006. p. 507.
21. Manrique AM, Muñoz R. Implicaciones de la circulación extracorpórea en la unidad de cuidado intensivo pediátrica. En: Muñoz R, Da Cruz E, Palacio G, et al. Cuidados críticos en cardiopatías congénitas o adquiridas. Bogotá, Colombia: Distribuna Editorial; 2008. p. 95.
22. Pintar T, Collard C. The systemic inflammatory response to cardiopulmonary bypass. Anesthesiology Clin N Am 2003; 21: 453.
23. Hall R, Mark S, Graeme R. The systemic response to cardiopulmonary bypass: pathophysiological, therapeutic, and pharmacological considerations. Anesthesia and Analgesia 1997; 85 (4): 766.
24. Chang AC. Inflammatory mediators in children undergoing cardiopulmonary bypass: Is there a field theory amidst this bimolecular chaos? Pediatric Critical Care Medicine 2003; 4(3): 386.
25. Ben-Abraham R, Weinbroum A, Dekel B, et al. Chemokines and the inflammatory response following cardiopulmonary bypass –a new target for therapeutic intervention? –a review. Paediatric Anaesthesia 2003; 13(8): 655.
26. Mackensen GB, McDonagh DL, Warner DS. Perioperative hypothermia: use and therapeutic implications. J Neurotrauma 2009; 26(3): 342.
27. Jin ZX, Zhang SL, Wang XM, et, al. The myocardial protective effects of a moderate-potassium adenosine-lidocaine cardioplegia in pediatric cardiac surgery. J Thorac Cardiovasc Surg 2008; 136(6):1450.
28. El-Zein C, Ilbawi MN. Recent advances in neonatal cardiac surgery. World J Surgery 2008; 32(3): 340.
29. Ramírez L, Calderón-Colmenero J, Zarco E, García-Montes J, et al. Cambios en los índices de oxigenación con el uso de óxido nítrico en el postoperatorio de corrección de cardiopatías congénitas con hipertensión pulmonar severa. Arch Inst Cardiol Méx 2001; 71:121.
30. López-Socarras EC. Mediastinitis. Incidencia, presentación clínica y factores de riesgo en pacientes pediátricos postoperados de corazón. Tesis de posgrado. México: UNAM; 2007.
31. Huddleston L. Mediastinal wound infections following pediatric cardiac surgery. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2004; 16 (1): 108.

32. Tortoriello T, Friedman J, McKenzie E, et al. Mediastinitis after pediatric cardiac surgery: A 15-year experience at a single institution. Ann Thorac Surg 2003; 76:1655.
33. Tabbutt S, Duncan W, McLaughlin D, et al. Delayed sternal closure after cardiac operations in a pediatric population. J Thorac Cardiovascular Surg 2004 113:5:886.
34. Eldad E, Katz M, Sharoni R, et al. Pectoralis major muscle flap for deep sternal wound infection in neonates. Ann Thorac Surg 2000; 69:572.
35. Long C, Samir S, Lautenbach E, et al. Postoperative mediastinitis in children, epidemiology, microbiology and risk factors for gram-negative pathogens. Pediatr Infect Disease 2005; 24: 315.
36. Teszner E, Tabbutt S, Shah S, et al. Risk factors for pediatric mediastinitis after cardiac surgery: Investigation of a case cluster. Am J Infection Control 2004; 32 (3): E84.
37. Nobuaki H, Shinichi H, Akira A, et al. New strategy for treatment of MRSA mediastinitis: one-stage procedure for omental transposition and closed irrigation. Ann Thorac Surg 2003; 76: 2104.

Rehabilitación cardíaca

Capítulo

60

Dr. Hermes Ilarraza Lomelí, Dra. Paula Quiroga Digiuni, Dra. Irma Ofelia Miranda Chávez y Lic. María Dolores Rius Suárez

Dos caminos se bifurcaban en un bosque y yo,
Yo tome el menos transitado,
Y eso hizo la diferencia...
Robert Frost

Al inicio, los programas que hoy conocemos como de *rehabilitación cardíaca* (PRHC) se basaban en la utilización del ejercicio físico para 7mejorar la condición física de los sujetos, lo que aliviaba sus síntomas. Muy probablemente fue Heberden[1] quien realizó el primer informe del impacto que tuvo la actividad física en lo que él mismo describió como *angor pectoris*. Un leñador fue a visitarle con un cuadro de angina de pecho y, al no existir tratamiento alguno en esa época, el paciente continuó cortando leña diariamente y, después de algunos meses, la angina desapareció. El primer programa sistemático de entrenamiento físico en adultos con cardiopatía fue realizado por Oertel en Alemania, a finales del siglo XIX.[2] Como todo tópico en medicina, los PRHC han tenido épocas de auge y de sequía, y es en la segunda mitad del siglo pasado cuando se demuestra la utilidad de este tipo de tratamiento. Cabe señalar que el grupo etario al que tradicionalmente va enfocada esta terapia es la población adulta.

En el mundo existen pocos centros hospitalarios que tengan un programa específico de RHC para niños con cardiopatía.[3] La investigación realizada al respecto es, además, limitada y, aun existiendo este tipo de programas, los niños no son referidos para participar en ellos. Así, el impacto de los PRHC en la población pediátrica no está completamente claro. Sin embargo, se pueden señalar diversos problemas que tienen los niños con cardiopatía y que se podrían resolver por medio de un PRHC, adaptado, claro está, ex profeso para esta población.

Estos programas incluirán diversos grupos de pacientes. El grupo de niños con cardiopatía congénita se clasificará en: a) portadores de cardiopatías congénitas sin repercusión hemodinámica (que sólo requieran observación de la historia natural de los padecimientos); b) cardiopatías congénitas que exijan tratamiento farmacológico; c) cardiopatías congénitas que hayan necesitado manejo quirúrgico o intervencionista y una vez realizado no tengan lesiones residuales; d) cardiopatías congénitas que, una vez aplicado el tratamiento quirúrgico o intervencionista, presenten lesiones residuales menores; e) cardiopatías congénitas complejas para los que se ofrezca tratamiento paliativo; f) cardiopatías congénitas sin solución; g) cardiopatías congénitas que por su sustrato se considere que tienen riesgo cardiovascular elevado; h) pacientes con insuficiencia cardíaca; e i) pacientes con hipertensión arterial pulmonar.

El médico deberá incluir, asimismo, aquel grupo de pacientes con corazón sano que tenga factores de riesgo para desarrollar cardiopatía isquémica, dentro del cual se pueden enumerar: los portadores de hipercolesterolemia familiar (homocigota o heterocigota), aquellos enfermos con antecedente de enfermedad de Kawasaki y los pacientes obesos.

Inicialmente, deberemos identificar cuál es la problemática que presenta la población pediátrica con cardiopatía; de esta manera podemos ver que los pacientes con cardiopatía congénita cada vez tienen mayor sobrevida, gracias al tratamiento médico y quirúrgico de este tipo de cardiopatías.[4]

Existen dos grandes grupos de necesidades que tienen este tipo de pacientes: inicialmente, la recuperación de un evento cardiovascular agudo (o descompensación de una cardiopatía crónica) que conlleva el reinicio de las actividades de la vida diaria, tanto en casa, en la escuela, en la familia y finalmente en la sociedad;[5] en segundo lugar, podemos ver la necesidad de prevenir eventos cardiovasculares en un futuro, lo cual incluye las complicaciones de la anticoagulación, la endocarditis infecciosa, la muerte súbita asociada al ejercicio físico y la enfermedad aterosclerosa en la edad adulta, la que comienza a manifestarse histológicamente desde la infancia.[6,7]

En la evaluación del paciente con cardiopatía congénita, debemos reconocer las alteraciones psicológicas que experimentan tanto el paciente como su familia, lo que desencadena, en muchos casos, una importante disfunción familiar y social. Por otro lado, el aislamiento social y familiar que experimenta el niño que ha estado hospitalizado por largos períodos de tiempo altera de manera adversa su crecimiento y desarrollo, lo cual puede desembocar en ulteriores alteraciones en la autonomía e independencia. Además, el niño podría atravesar largos períodos de inasistencia a la escuela, lo que disminuiría su rendimiento escolar. Un médico que se encuentra *sensibilizado* para este tipo de problemas podrá ayudar al paciente y a sus familiares de diversas maneras, utilizando el consejo experto para propiciar su adecuada adaptación. Los profesores, en muchas ocasiones, desconocen las características de este tipo de enfermedades,[8] lo que se traduce en un importante reto para ellos. Por otro lado, conviene estar preparado para identificar aquellos pacientes en riesgo de desarrollar aterosclerosis y, consecuentemente, aplicar las medidas preventivas, encaminándolas hacia un estilo de vida saludable.

En síntesis, el hecho de que el médico no se percate de la problemática a mediano y largo plazo de los niños con cardiopatía congénita le impide ayudarlos a resolverla o prevenirla.

ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO CARDIOVASCULAR EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

El proceso de estratificación del *riesgo cardiovascular* (RCV) se entiende como aquella evaluación integral (clínica y paraclínica) que en

cada caso nos permite calcular la probabilidad de que un paciente presente algún desenlace adverso en un futuro, es decir, es un método científicamente basado de predicción. El total de la población puede padecer eventos adversos (p. ej., mortalidad), pero no toda tiene la misma probabilidad de sufrirlos, o sea, no tienen el mismo *riesgo*.[9] Una vez que el médico conoce el grado de riesgo de presentar un evento adverso en el que se encuentra un paciente y, además, conoce los factores que lo sitúan en dicho riesgo, entonces podrá tomar las medidas necesarias para tratar de evitar el desenlace. Esta herramienta permitirá al clínico conocer la *magnitud* del riesgo y el *factor de riesgo* involucrado con el *desenlace* particular. Si un paciente posee un factor de riesgo puede tener uno o más desenlaces asociados con éste; de la misma forma, un desenlace puede ser multifactorial.

En general, los desenlaces de mayor interés para el médico son la mortalidad, el número de ingresos hospitalarios, la presencia de discapacidad, la intolerancia a la actividad física, la calidad de vida asociada a la salud y el costo económico generado directamente por la enfermedad o de manera indirecta. Por ejemplo, la tasa de muerte súbita (MS) no traumática en sujetos pediátricos varía de 0.8 a 6.2 decesos por cada 100 000 habitantes[10] por año. Los factores más importantes en pacientes con cardiopatía son la edad del paciente, el tipo de diagnóstico, la presencia de arritmias letales, isquemia miocárdica, los procesos sépticos y la trombosis o hipertensión arterial pulmonar,[11] asociados a[10] malformaciones, disfunción cardiovascular o la presencia de un sustrato arritmogénico, entre otras causas.

La *prueba de esfuerzo* (PE) es la principal herramienta que nos permite evaluar el riesgo cardiovascular. Antes de realizar la PE, el médico deberá calcular la prevalencia (probabilidad preprueba) en cada caso, y con ello podrá establecer el valor predictivo positivo (o negativo) que le brinda el estudio. Es importante conocer los datos demográficos de la población que se estudie. En el Cuadro 60.1 se muestran los datos de una cohorte de 142 pacientes que fueron estratificados para ingresar al programa de Rehabilitación Cardíaca Pediátrica en el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*. A este grupo de pacientes se les clasificó según sus características demográficas, el tipo de cardiopatía que padecen, la evaluación de la función ventricular y la presencia de los factores de riesgo tradicionales para presentar enfermedad coronaria.

La prueba de esfuerzo es una exploración del desempeño cardiopulmonar del niño que nos orientará acerca de cómo se comportará el niño durante las sesiones de entrenamiento y sus actividades cotidianas. La utilización de instrumentos clinimétricos para medir la tolerancia al ejercicio en niños aún no ha sido validada.[12]

La presencia de síncope o muerte súbita en niños se ha asociado con la existencia de arritmias ventriculares.[13] La muerte súbita en niños con cirugía cardiovascular en alrededor del 10% de los casos es secundaria a diversos tipos de complicaciones.[11]

Los niños también están en riesgo de presentar enfermedad aterosclerosa temprana,[14] encontrándose los siguientes factores de riesgo: hipercolesterolemia familiar, nefropatía, receptores de injerto cardíaco, diabetes mellitus, enfermedad de Kawasaki, enfermedad crónica inflamatoria, cardiopatía congénita o el antecedente

Cuadro 60.1. Información básica para realizar una *Estratificación de Riesgo Cardiovascular en niños con Cardiopatía* (datos obtenidos de la cohorte de niños con cardiopatía del Servicio de Rehabilitación Cardíaca del Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*). En este cuadro podemos ver los datos iniciales que conformarán la estratificación de RCV. Este ejemplo es de un grupo de pacientes pediátricos ingresados en el Servicio de RHC del Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*, de la ciudad de México. * En este rubro, la suma es mayor al 100% debido a que varias patologías se presentan en un mismo sujeto.

Rubro	Media ± DE n (%)
n	142 (100%)
Demográficos	
• Edad $_{(años)}$	10.7 ± 4
• Género $_{(fem/masc)}$	62 (44%) : 80 (56%)
• Peso $_{(kg)}$	44 ± 24
• Talla $_{(cm)}$	144 ± 21
• Índice de masa corporal $_{(kg/cm^2)}$	20 ± 8
• Perímetro de cintura $_{(cm)}$	75 ± 19
Diagnósticos	
Tipo de cardiopatía	
• Cardiopatía congénita acianógena	95 (67%)
• Cardiopatía congénita cianógena	35 (25%)
• Miocardiopatías	9 (6%)
• Otros	3 (2%)
Cortocircuito	
• Arteriovenoso	50 (35%)
• Venoarterial	8 (5%)
• Mixto	15 (11%)
• Ninguno	69 (49%)
Flujo pulmonar	
• Aumentado	46 (32%)
• Disminuido	15 (11%)
• Normal	79 (55%)
Cardiomegalia	68 (48%)
Miocardiopatías	
• Dilatada	8 (6%)
• Restrictiva	1 (0.07%)
• No	133 (93%)
Entidades patológicas*	
• Coartación de aorta	35 (25%)
• Persistencia de conducto arterioso	32 (23%)
• Comunicación interventricular	17 (12%)
• Estenosis aórtica	14 (10%)
• Comunicación interatrial	14 (10%)
• Tetralogía de Fallot	11 (8%)
• Estenosis pulmonar	9 (6%)
• Transposición de grandes arterias	8 (6%)
• Insuficiencia cardíaca	7 (5%)
• Ebstein	3 (2%)
• Otras patologías	14 (10%)
Ecocardiografía	
• Fracción de expulsión del VI $_{(\%)}$	63 ± 13
• Fracción acortamiento del VI $_{(\%)}$	38 ± 7
• Presión arterial pulmonar $_{(mm\ Hg)}$	35 ± 10
Factores de riesgo	
• Tabaquismo $_{(\%)}$	10 (7%)
• Dislipidemia $_{(\%)}$	6 (4%)
• Diabetes mellitus $_{(\%)}$	1 (0.7%)

• Hipertensión arterial sistémica $_{(\%)}$	7 (5%)
• Obesidad $_{(\%)}$	19 (13%)
• Sedentarismo $_{(\%)}$	33 (23%)
• Estrés $_{(\%)}$	2 (1%)
• Proteína C Reactiva AS $_{(ng/dL)}$	4 ± 5.5
• Colesterol total $_{(mg/dL)}$	154 ± 32
• Colesterol-LDL $_{(mg/dL)}$	86 ± 29
• Colesterol-HDL $_{(mg/dL)}$	40 ± 12
• Triglicéridos $_{(mg/dL)}$	108 ± 54

de cáncer en el individuo, alteración en el perfil de lípidos en ayuno, la historia de tabaquismo, la historia familiar de enfermedad aterosclerosa en edades tempranas, hipertensión arterial sistémica, obesidad (índice de masa corporal elevado), hiperglucemia y sedentarismo.

El electrocardiograma (ECG) nos permite percibir trastornos cardiovasculares como crecimiento de cavidades, trastornos de la conducción o del ritmo y alteraciones del iQT, entre otros.

El estado inflamatorio, el cual se ha asociado a un incremento en la incidencia de eventos cardiovasculares, puede ser evaluado mediante la medición de los niveles de proteína C reactiva altamente sensible (PCRas).[15] La exposición al humo del cigarrillo de *segunda mano*[16] se ha asociado con disfunción endotelial y con bajos niveles de colesterol HDL.[17]

La estratificación del riesgo cardiovascular en niños es sumamente limitada; por lo tanto, se requieren estudios de seguimiento (cohorte) para poder demostrar la asociación de factores de riesgo y desenlaces adversos en esta población.

PRUEBA DE ESFUERZO

La evaluación cardiopulmonar se realiza, tradicionalmente, mediante un reto corporal, con una prueba de ejercicio físico (prueba de esfuerzo, PE).[18] La respuesta al ejercicio en niños y en adultos difiere de manera importante; por lo tanto, la manera de realizar una PE en ellos también es distinta.[19] El objetivo principal, aunque no el único, es la medición de la tolerancia máxima al ejercicio (TME). La PE forma parte del proceso convencional de estratificación (**Cuadro 60.2**).[20] Las complicaciones durante la realización de una PE son raras, así que la seguridad de esta prueba es buena, siempre y cuando esté bien indicada, no existan contraindicaciones absolutas para realizarla, un médico experto supervise cuidadosamente la prueba y, finalmente, que ésta sea suspendida en el momento adecuado (**Cuadros 60.3 y 60.4**).[21,22] La tasa de complicaciones graves en niños sometidos a prueba de esfuerzo deberá ser menor a aquella observada en la población adulta (1 caso cada 2 500 PE).[23]

Durante el ejercicio físico, la frecuencia cardíaca y la tensión arterial sistólica aumentan.[18] Esta respuesta cronotrópica al esfuerzo va disminuyendo conforme avanza la edad;[19] en adultos, la FC máxima se calcula restando la edad del sujeto (en años) a 220,[23] y cuando un niño alcanza el 90% de dicha frecuencia, se dice que tiene una respuesta cronotrópica adecuada. En toda PE se aconseja interrogar la percepción del esfuerzo con alguna escala clinimétrica, en especial la escala de Borg (**Figura 60.1**).[23] Los niños suelen

Cuadro 60.2. Indicaciones para realizar una prueba de esfuerzo en niños. La indicación de una PE debe estar fundamentada en el problema que se resolverá al obtener la información en la prueba.

• Evaluar síntomas y signos inducidos por el ejercicio • Identificar respuestas anormales de adaptación al ejercicio • Valorar la tolerancia al ejercicio • Estimar pronósticos • Identificar arritmias inducidas por el ejercicio • Evaluar la respuesta al ejercicio de bloqueo AV y bradicardias • Valorar presencia de isquemia • Investigar disnea de causa no conocida • Realizar el estudio inicial y de seguimiento de programa de rehabilitación cardíaca

Cuadro 60.3. Determinación del riesgo del paciente antes de realizar una PE. Es importante conocer el riesgo que tiene cada paciente antes de efectuar la PE. Por un lado podremos encontrar alguna contraindicación y consecuentemente suspender la realización de la prueba; por el otro, al conocer este riesgo (prevalencia o probabilidad preprueba), podremos calcular el valor predictivo (positivo o negativo) del resultado de la PE.

Bajo riesgo: Pacientes asintomáticos con:
• Posible síndrome de QT largo • Ectopia ventricular en corazón estructuralmente normal • Lesiones cardíacas congénitas residuales sin reparación quirúrgica • Enfermedad de Kawasaki • Después de la reparación de nacimiento anómalo coronario • Insuficiencia cardíaca, miocardiopatía dilatada o arritmias ventriculares o supraventriculares, sin descompensación hemodinámica
Alto riesgo: Contraindicaciones:
• Hipertensión pulmonar grave • Síndrome del QT largo documentado • Insuficiencia cardíaca, arritmias con descompensación hemodinámica • Miocardiopatía hipertrófica: sintomáticos, con obstrucción al flujo de salida, con arritmias documentadas • Síndrome de Marfan y sospecha de disección aórtica • Infarto agudo del miocardio • Síncope inducido en el ejercicio • Estenosis mitral y aórtica severa • Hepatitis y neumonía activa

estar ligeramente más taquicárdicos y menos hipertensos que los adultos.[18-20]

Una manera de inferir la tasa metabólica es midiendo la cantidad de oxígeno que consume nuestro cuerpo. Esto se realiza mediante la prueba de ejercicio con análisis de gases espirados (PEAGE), la cual nos permite conocer la cantidad de oxígeno que es consumido (VO_2) en todo el organismo para la producción de energía biológica (**Figura 60.2**). El *consumo máximo de oxígeno* (VO_{2max}) nos habla del momento en que el sistema cardiopulmonar



Figura 60.1. La percepción del esfuerzo (escala de Borg 6-20) es una herramienta eficaz para conocer la intensidad del esfuerzo, ya sea en la prueba de esfuerzo o bien durante las sesiones de entrenamiento.



Figura 60.2. La prueba de esfuerzo con análisis de gases espirados es el estándar de oro para evaluar el consumo corporal de oxígeno.



Figura 60.3. La prueba de esfuerzo con análisis de los gases espirados (PEAGE) es el mejor método para evaluar la tolerancia al ejercicio. Se ha realizado incluso en niños de 3 años de edad.



Figura 60.4. La preparación de la piel es básica para tener un buen trazo electrocardiográfico durante la prueba y, consecuentemente, un diagnóstico certero. Los electrodos deberán ofrecer una resistencia menor de 5 000 Ω antes de comenzar la prueba. La colocación de los electrodos deberá seguir el modelo de Mason-Likar.

no puede incrementar más el aporte de oxígeno,[20,24] mientras que el *consumo pico de oxígeno* (VO_{2pico}) representa simplemente el valor más alto del VO_2 medido. La maduración del sistema aeróbico comienza en la adolescencia y los mayores niveles del VO_{2max} se alcanzan en la edad adulta (a los 18 años), ya que en edades menores el metabolismo es preferentemente anaeróbico.[23] La medición del consumo de oxígeno pico VO_{2pico}, que nos permite medir la *tolerancia máxima al ejercicio* (TME), es ampliamente utilizado como una variable pronóstica de sobrevida, sobre todo en sujetos con insuficiencia cardíaca crónica **(Figura 60.3)**.



Figura 60.5. El ergómetro y el protocolo de esfuerzo deberán ser elegidos en relación con la información que estemos buscando. La correcta adquisición de los datos (frecuencia cardíaca, tensión arterial, percepción del esfuerzo, análisis de gases, etcétera) resulta crucial para un buen diagnóstico y tratamiento.

Antes de realizar la prueba de esfuerzo resulta fundamental que la preparación de la piel sea adecuada; para ello se recomienda eliminar la grasa mediante una torunda con alcohol y, posteriormente, reducir el estrato córneo por medio de una delicada abrasión con una fibra (para lavar los trastos) o bien una lija suave. Posteriormente, se deberá medir la impedancia a la electricidad con la ayuda de un multímetro, cuya meta será disminuir por debajo de 5 000 Ohm la resistencia de la piel.[25] Los electrodos se colocarán, uno por uno, según el esquema propuesto por Mason-Likar (**Figura 60.4**).[18]

La medición de la tensión arterial (TA) deberá realizarse en todos los pacientes, teniendo cuidado en seleccionar adecuadamente el brazalete del esfigmomanómetro al tamaño del brazo del niño. Al utilizar los instrumentos automáticos para medir la TA, no se obtiene una adecuada reproducibilidad y validez; por ello, no son recomendables para medir la TA durante el ejercicio físico.

El médico debe elegir con cuidado el tipo de *protocolo* que utilizará en la prueba de ejercicio, el cual deberá de adecuarse al tipo de actividad que realiza el niño, así como a su edad y biotipo (**Figura 60.5**).[19,20,22] Asimismo, los diferentes tipos de protocolo de esfuerzo pueden estar orientados para estudiar el dolor precordial, el broncoespasmo, o bien, la tolerancia máxima al ejercicio en atletas. Los pacientes pueden alcanzar una mayor tolerancia al ejercicio si utilizan la banda sin fin en comparación con los que emplean un cicloergómetro, a menos que hayan entrenado específicamente en este último. El cicloergómetro tiene la

Cuadro 60.4. Criterios para detener una Prueba de Esfuerzo. La habilidad del médico para reconocer cuándo detener una PE en el momento adecuado es muy importante, ya que si se detiene prematuramente y la PE no es suficientemente intensa, el valor predictivo de la prueba será bajo; por otro lado, si se permite que el paciente realice un esfuerzo peligrosamente intenso, podría tener complicaciones, incluso fatales.

- Signos de disfunción ventricular, mareos, palidez
- Progresiva caída de la presión arterial sistólica
- Hipertensión arterial > 250 mm Hg sistólica y > 125 mm Hg diastólica
- Disnea intolerable para continuar el ejercicio
- Taquicardia sintomática
- Progresiva caída de la saturación de oxígeno < 90% o del 10% de la saturación en reposo
- Presencia de infradesnivel o supradesnivel del segmento del ST > 3 mm
- Taquicardia ventricular monomórfica no sostenida
- Solicitud del paciente de terminar la prueba

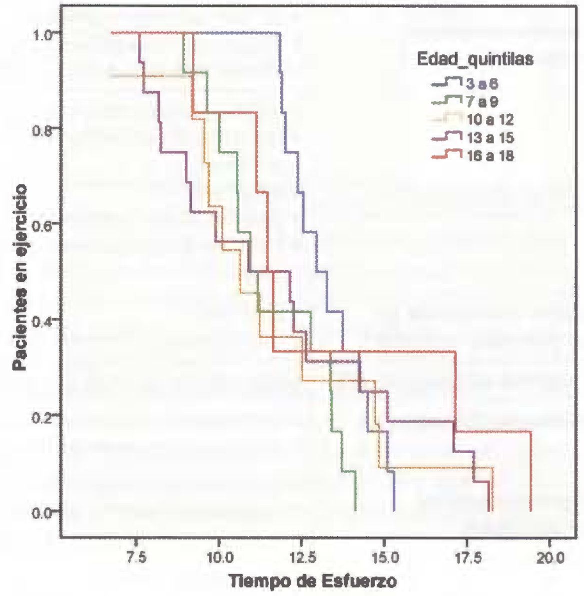


Figura 60.6. Aquí se muestra la tolerancia máxima al ejercicio (TME) en 57 niños sin cardiopatía. Esta gráfica de Kaplan y Meyer fue construida para enseñarnos el tiempo de ejercicio que aportó cada sujeto antes de suspender la prueba de esfuerzo. Así, al agrupar a los niños en relación con su grupo de edad, podemos observar que la TME entre grupos etarios tiene un comportamiento interesante: inicialmente, los niños del grupo más joven (3 a 6 años, línea azul) comienzan a suspender el ejercicio después de 11.8 minutos y ninguno de ellos mantuvo su esfuerzo por más de 15.3 min. En contraparte, el 67% de los sujetos con edades entre 16 y 18 años (línea roja) suspendieron su ejercicio entre los 9.2 y 11.6 min, pero el resto observó la mayor TME de todos los grupos (19.4 min).

ventaja de que el niño se mueve menos que en la banda, y la medición de la TA y el trazo del ECG son más precisos; por lo tanto, se recomienda sobre la banda de esfuerzo para el estudio de diversas cardiopatías congénitas.[23] La manera de provocar el esfuerzo en

Cuadro 60.5. Respuesta cardiovascular del niño en relación con su tipo de cardiopatía. Al momento de realizar una prueba de esfuerzo (PE), el médico debe conocer la información que la prueba le aportará. En este cuadro podemos ver la respuesta cardiovascular que, en general, presentan los pacientes pediátricos, según su tipo de cardiopatía. Abreviaciones: TME - Tolerancia máxima al ejercicio.

Tipo de patología	Información obtenida de la prueba de esfuerzo (PE)
Estenosis aórtica (EAo)[110]	• Evaluar la gravedad y la evolución de la EAo, especialmente en la tolerancia al esfuerzo. • La PE en estos pacientes puede realizarse de manera segura, siempre y cuando el personal que la efectúen tenga experiencia y escoja de manera cuidadosa aquellos sujetos que no tengan una contraindicación absoluta para llevarla a cabo.
Coartación de aorta (CoAo)[111]	• Fatiga muscular en los miembros inferiores. • Respuesta hipertensiva al ejercicio (recoartación, disminución de barorreceptores o daño renal).
Comunicación interatrial (CIA) y comunicación interventricular (CIV)	• Arritmias supraventriculares. • Respuesta hipotensiva al ejercicio, especialmente en casos de hipertensión arterial pulmonar (HAP) severa (situación sumamente grave). En los casos en que se documente HAP grave, no deberá hacerse la PE.
Transposición de los grandes arterias (TGA)	• En los casos resueltos exitosamente por vía quirúrgica (cirugía de Jatene), la tolerancia al ejercicio será igual que en un niño sano[112] y superior que en aquellos tratados con derivación atrial.[113-115] En este último grupo de pacientes, la baja TME está asociada a una capacidad pulmonar baja, incompetencia cronotrópica, bloqueo del haz de His, desaturación arterial de oxígeno o arritmias.[23]
Tetralogía de Fallot (TF)	• En casos no corregidos, la TME está disminuida.[116]
Nacimiento coronario anómalo (NCA)	• La TME suele ser normal si la corrección quirúrgica se realiza antes de los 2 años de edad. • Si no se ha corregido el defecto, se podrán expresar cambios sugestivos de isquemia de varias formas (cambios del S-ST, arritmias, baja TME, etc.).[23]
Cirugía de Fontan (CF)	• Incompetencia cronotrópica. • Hipotensión arterial sistémica asociada con el ejercicio físico. • Arritmias. • Baja TME. [23,117-120] • Baja capacidad pulmonar.[121,122] • En sujetos que fueron operados más pequeños (preadolescentes), la TME es mayor que en el otro grupo.[123]
Conexión anómala de las venas pulmonares (NAVP)	• Baja TME. • Incompetencia cronotrópica.[23]
Enfermedad de Kawasaki (EK)	• Alteraciones en la PE asociadas a la presencia de isquemia.
Síndrome del QT largo (Sx-QTL)	• Arritmias durante el ejercicio (en ocasiones fatales).[23] Es muy importante evaluar el iQT-corregido, sobre todo en la recuperación de la PE, lo que en ocasiones nos da el diagnóstico.[124]
Hipertensión arterial pulmonar (HAP)	• La PE en estas condiciones nos aporta el grado de capacidad física del sujeto, especialmente a través de la TME[125] y tensión arterial sistólica durante el esfuerzo. Es una prueba riesgosa y debe ser realizada por personal con experiencia y evitar aquellos pacientes con HAP grave.
Insuficiencia cardíaca (IC)	• Diagnóstico de la IC. • Evaluar la gravedad de la IC. • Evaluar la respuesta al manejo.

los niños puede ser con el cambio de carga de trabajo cada 2 o 3 minutos, o bien, con el uso de un protocolo en rampa, donde los cambios serán más pequeños y mucho más frecuentes (recomendado). Si el médico somete al sujeto a un protocolo que prolongue demasiado el tiempo de ejercicio (cambios pequeños y etapas prolongadas) o a un protocolo demasiado brusco (etapas cortas con cambios de carga muy grandes), puede encontrar falta de validez de los datos que registre, en particular, la tolerancia máxima al esfuerzo,[18] fatigando precozmente al niño o provocando que éste se aburra y suspenda el ejercicio. Así, el tiempo de esfuerzo deberá permitir que el paciente llegue a su máximo esfuerzo en los primeros 10 minutos de iniciada la prueba (± 2 min). El tipo de cardiopatía se asocia con variaciones en la respuesta cardiovascular (**Cuadro 60.5**).[26]

La metodología para realizar una prueba de esfuerzo en niños fue adoptada de la que se utiliza en adultos. Sin embargo, existen diferencias importantes en el comportamiento del paciente pediátrico que han obligado a ajustar dicha metodología para este grupo etario.

En el **Cuadro 60.6** se pueden observar los resultados de las PEAGE realizadas en niños que participaron en el programa de Rehabilitación Cardíaca en el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*. En este instituto se han realizado 319 pruebas de esfuerzo en pacientes pediátricos. En el **Cuadro 60.7** se muestran sus características demográficas y los diagnósticos. La TME varía con relación a la edad (**Figura 60.6**) y el diagnóstico (**Figura 60.7**) de los pacientes.

Cuadro 60.6. Resultados de 319 pruebas de esfuerzo en el INCICh. Aquí observamos la información que podemos recabar durante la realización de una prueba de esfuerzo en niños con cardiopatía. Se trata de una muestra de 319 pacientes estudiados en el Servicio de Rehabilitación Cardíaca del Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*. Doble Producto (Tensión arterial sistólica * Frecuencia Cardíaca).

Variable	Media ± DE, n (%)
Pruebas de esfuerzo (n)	319
Basal	
• Frecuencia cardíaca$_{(lpm)}$	90 ± 16
• Tensión arterial sistólica$_{(mm\ Hg)}$	100 ± 17
• Tensión arterial diastólica$_{(mm\ Hg)}$	66 ± 14
• Doble producto$_{(lpm*mm\ Hg)}$	8 981 ± 2 153
Borg 12	
• Frecuencia cardíaca$_{(lpm)}$	129 ± 33
• Tensión arterial sistólica$_{(mm\ Hg)}$	112 ± 30
• Tensión arterial diastólica$_{(mm\ Hg)}$	69 ± 19
• Doble producto$_{(lpm*mm\ Hg)}$	13 683 ± 6 795
Máximo esfuerzo	
• Frecuencia cardíaca$_{(lpm)}$	169 ± 21
• Tensión arterial sistólica$_{(mm\ Hg)}$	129 ± 27
• Tensión arterial diastólica$_{(mm\ Hg)}$	76 ± 32
• Doble producto$_{(lpm*mm\ Hg)}$	22 135 ± 6 132
• Percepción del esfuerzo, Borg	18 ± 4
• Tiempo de ejercicio $_{(min)}$	11.2 ± 2.8
• Carga en la banda $_{(METs)}$	9.5 ± 2.7
Motivo de suspensión	
• Fatiga	276 (86%)
• Voluntaria	13 (4%)
• Hipotensión	7 (2%)
• Disnea	6 (2%)
• Arritmias	2 (0.3%)
• Otros	15 (5%)
Comportamiento de la FC	
Porcentaje de la FC máxima alcanzada$_{(\%)}$	81 ± 10
• Índice cronotrópico $_{(lpm/MET)}$	8.9 ± 3.3
• Recuperación FC 1er min $_{(lpm)}$	30 ± 13
Análisis de gases espirados	
• VO_2 pico $_{(mlO2/kg/min)}$	33 ± 9
• RQ máximo $_{(VCO2/VO2)}$	1.06 ± 0.1
• Umbral aeróbico-anaeróbico $_{(mlO2/kg/min)}$	26.3 ± 8
• Pulso de oxígeno $_{(\%\ del\ teórico)}$	71 ± 29
Índices	
• Consumo miocárdico de O_2 $_{(mlO2/100g/min)}$	25 ± 9
• Índice de eficiencia miocárdica $_{(MVO2/VO2)}$	8 ± 3.5
• Puntuación de Duke	11 ± 3
• Puntuación de Veteranos	−7 ± 4
• Poder cardíaco en ejercicio $_{(\%VO2*TASmax)}$	9 127 ± 3 527

En el análisis de estas pruebas podemos observar que el comportamiento cardiovascular en los niños es diferente a lo observado en los adultos. Algunas variables que nos muestran este comportamiento son las correlaciones entre el VO_{2pico} y la edad (**Figura 60.8**), el VO_{2pico} y el R/Q máximo (**Figura 60.9**) y el VO_{2pico} con la frecuencia cardíaca máxima (**Figura 60.10**). En los

Cuadro 60.7. Variables demográficas en las 319 pruebas de esfuerzo realizadas en pacientes pediátricos en el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*.

Parámetro	Mediana	Mínimo	Máximo
Edad $_{(años)}$	10.5	3	18
Peso $_{(kg)}$	39.5	14	140
Talla $_{(m)}$	1.43	0.9	1.88
IMC $_{(kg/m2)}$	18.9	11.1	47.9
FEVI $_{(\%)}$	60.5	10	85
Diagnóstico	**N (%)**		
Cardiopatía congénita acianógena	158 (49%)		
Cor sano	57 (18%)		
Cardiopatía congénita cianógena	47 (15%)		
Miocardiopatía dilatada	26 (8%)		
Arritmias	8 (3%)		
Kawasaki	5 (2%)		
Otros	18 (5%)		
Total	**319 (100%)**		

niños preadolescentes, el metabolismo aeróbico no ha madurado aún. Así, nosotros esperaríamos que durante la tolerancia máxima al ejercicio en niños hubiera una importante manifestación de metabolismo anaeróbico (valores de RQ mayores a 1). Sin embargo, el porcentaje de niños que ni siquiera alcanzan el umbral aeróbico anaeróbico (RQ = 1) es alto (**Figura 60.11**), y esto puede estar condicionado por una PE suspendida tempranamente debido a la voluntad del niño (aburrimiento, estrés, etcétera). La prueba de esfuerzo es útil para la detección de arritmias (**Figura 60.12**). La respuesta cronotrópica es otro valor pronóstico que se obtiene en la prueba de esfuerzo. En las **Figura 60.13 y figura 60.14** se aprecia cómo varía la respuesta cronotrópica según el grupo etario y el diagnóstico de los niños.

Una vez realizada la prueba de esfuerzo podremos prescribir con certeza, confianza y basados en evidencia científica, los parámetros de entrenamiento y las medidas terapéuticas adecuadas para cada niño.

PROGRAMAS DE REHABILITACIÓN CARDIOVASCULAR

Generalidades

El modelo tradicional de los PRHC ha sido realizado en adultos y se ha estructurado con base en la enfermedad tipo en este grupo de pacientes: la enfermedad arterial coronaria. Así, este tipo de PRHC se compone de varias etapas. Inicialmente, el equipo médico evalúa el riesgo cardiovascular (RCV) en cada caso y, en consecuencia, prescribe un programa de entrenamiento y enseñanza individualizados para cada caso, enfocándose especialmente en la detección y el control de los diferentes factores de riesgo cardiovascular. Finalmente,

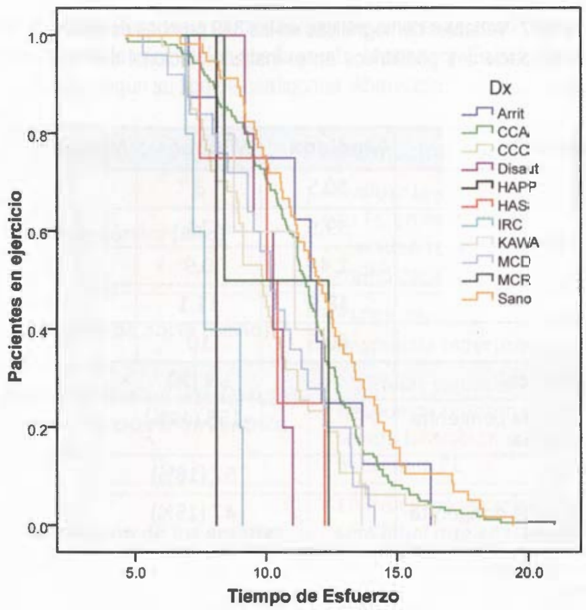


Figura 60.7. En esta gráfica de Kaplan y Meyer podemos observar el comportamiento de la tolerancia máxima al esfuerzo (TME) en 319 niños, según su diagnóstico. Así, esta gráfica nos muestra que los pacientes con hipertensión arterial pulmonar, insuficiencia renal y disautonomía tienen la TME más baja. En contraparte, aquellos pacientes sin cardiopatía o con cardiopatía congénita acianógena son los que mostraron la mejor TME. Abreviaciones: Arrit - Arritmias. CCA - Cardiopatía congénita acianógena. CCC - Cardiopatía congénita cianógena. Disaut - Disautonomía. HAPP - Hipertensión arterial pulmonar primaria. HAS - Hipertensión arterial sistémica. IRC - Insuficiencia renal crónica. KAWA - Enfermedad de Kawasaki. MCD - Miocardiopatía dilatada idiopática. MCR - Miocardiopatía restrictiva. Sano - Niños sin cardiopatía.

se conducirá al paciente a un estilo de vida *cardio-saludable*. El médico necesita identificar y controlar las enfermedades crónicas que tenga cada paciente y ofrecer, con la mayor precisión, el consejo sobre el entrenamiento físico, nutricional, psicológico y sobre el tabaquismo. Estos objetivos se obtienen en diferentes momentos de la evolución del paciente, como durante la hospitalización (fase I), tempranamente después del alta hospitalaria (fase II) o a largo plazo (fase III o domiciliaria).

En el manejo del paciente pediátrico, deberemos utilizar algunos procedimientos de manera similar a los empleados en los adultos, otros los desecharemos y el resto los adaptaremos. En un inicio, la fase I (*intrahospitalaria*) tiene como objetivo que el paciente recupere las habilidades necesarias para llevar a cabo sus actividades en su vida cotidiana. Habitualmente, los niños con cardiopatías son egresados del hospital sin un consejo preciso y metódico para el control de los factores de RCV, y para su reincorporación a las actividades de la vida diaria. En el paciente pediátrico, el equipo de salud deberá orientar sus esfuerzos para que el niño pueda desarrollar los movimientos que requiera realizar en casa o en la escuela, según su edad y sus actividades. La fase II (*tutorial ambulatoria*) tiene lugar en un centro de rehabilitación cardíaca, mediante la programación de una serie de sesiones con pacientes ambulatorios, es decir, sujetos que, desde sus casas, acuden al hospital durante un período variable de tiempo. Aquí es donde el paciente aprende la

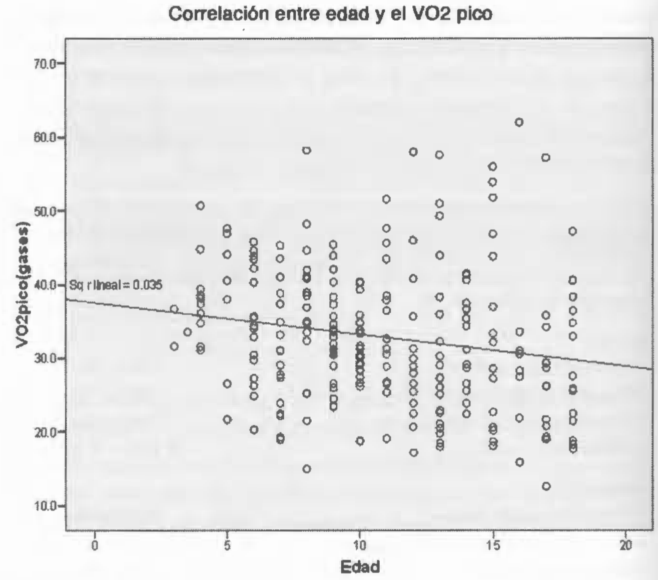


Figura 60.8. Si la correlación entre la edad y el consumo pico de oxígeno (VO_2 pico) es buena, podremos predecir el valor de una variable a partir de la otra. Así, en adultos se han descrito fórmulas para inferir el VO_2 pico a partir de la edad. En esta gráfica podemos ver que la correlación entre el VO_2 pico y la edad es baja ($R^2 = 0.035$). Esto fue analizado en 319 niños con diversos diagnósticos. Al realizar un subanálisis en los niños sin cardiopatía ($n = 57$) sigue presentándose una mala correlación ($R^2 = 0.0002$). Así, en nuestra muestra la correlación es baja, por lo que por el momento no podremos inferir el VO_2 pico en estos niños a partir de su edad.

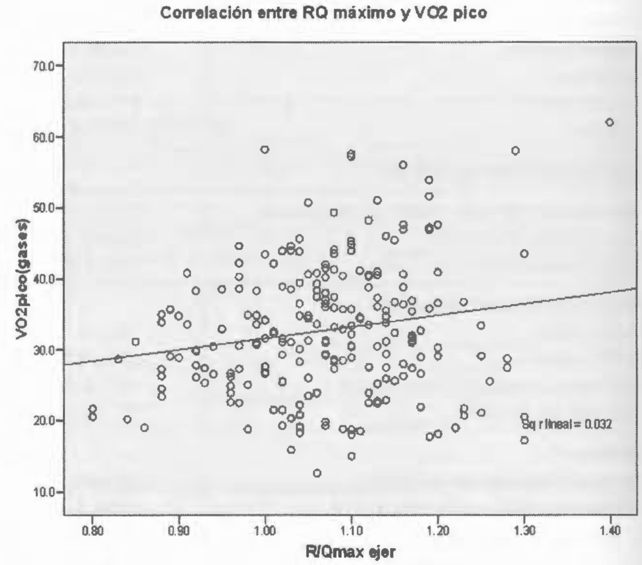


Figura 60.9. En la población adulta existe una muy buena correlación entre el consumo pico de oxígeno (VO_2 pico) y el coeficiente respiratorio durante el máximo esfuerzo (R/Qmax). Sin embargo, hemos observado que esta correlación es baja en niños ($n = 319$, $R^2 = 0.032$). Al analizar los subgrupos, aquel que tiene la mejor correlación fue el de niños sin cardiopatía ($R^2 = 0.27$); no obstante, continúa siendo baja.

manera en que deberá llevar a cabo sus sesiones de entrenamiento físico y, a la vez, recibe la información necesaria para la reducción del RCV en que se encuentre. En esta fase el paciente aprende y se

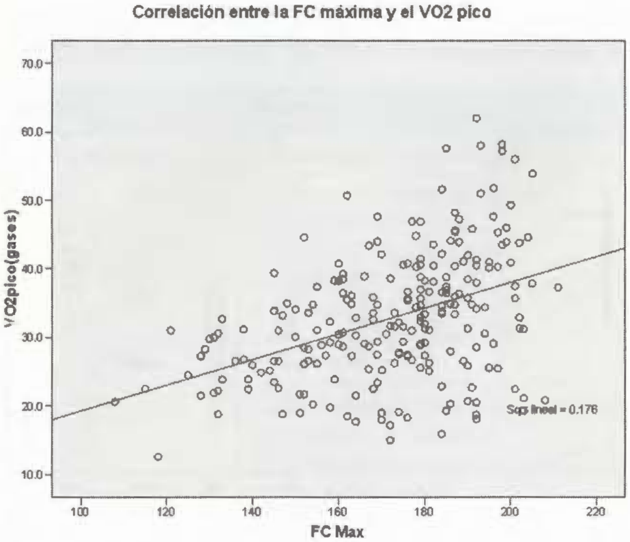


Figura 60.10. En esta gráfica observamos que la correlación entre la frecuencia cardíaca y el consumo pico de oxígeno fue positiva, aunque con mucha dispersión ($R^2 = 0.176$).

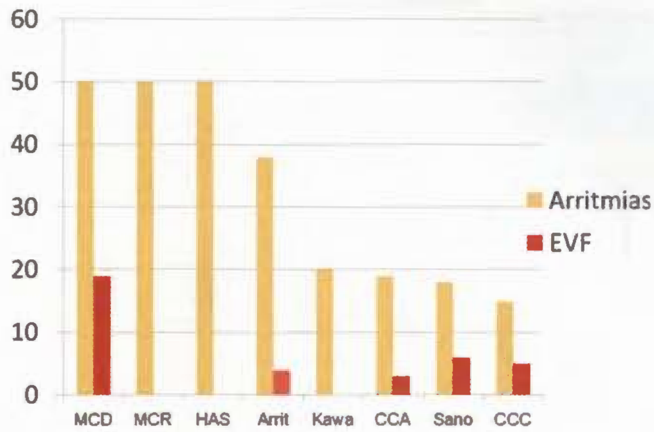


Figura 60.12. La prueba de ejercicio es útil para mostrar la presencia de arritmias (barras amarillas), las cuales pueden ser del tipo de la ectopia ventricular frecuente (EVF, barras naranjas). Aquí se muestra la incidencia de arritmias (%) en la PE según el diagnóstico del paciente. Abreviaciones: Arrit - Arritmias. CCA - Cardiopatía congénita acianógena. CCC - Cardiopatía congénita cianógena. HAS - Hipertensión arterial sistémica. KAWA - Enfermedad de Kawasaki. MCD - Miocardiopatía dilatada idiopática. MCR - Miocardiopatía restrictiva. Sano - Niños sin cardiopatía.

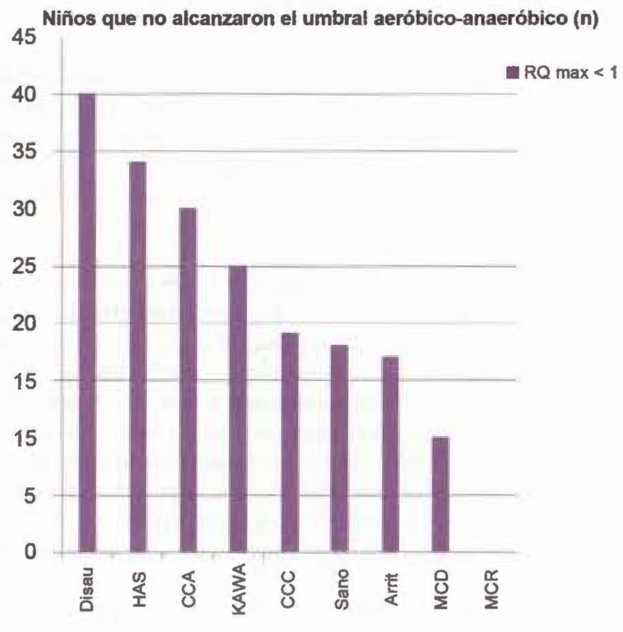


Figura 60.11. En esta gráfica de barras se muestra la proporción de niños que no alcanzan el umbral aeróbico-anaeróbico (R/Q = 1) durante la prueba de ejercicio, agrupados por diagnóstico. Esta proporción es alta y puede estar asociada con el hecho de que los niños suspendan tempranamente el ejercicio por causas diferentes a una alta exigencia cardiovascular, dentro de las cuales puede estar el aburrimiento o el estrés. Abreviaciones: Arrit - Arritmias. CCA - Cardiopatía congénita acianógena. CCC - Cardiopatía congénita cianógena. Disaut - Disautonomía. HAPP - Hipertensión arterial pulmonar primaria. HAS - Hipertensión arterial sistémica. IRC - Insuficiencia renal crónica. KAWA - Enfermedad de Kawasaki. MCD - Miocardiopatía dilatada idiopática. MCR - Miocardiopatía restrictiva (MCR). Sano – Niños sin cardiopatía.

fortalece. En el niño, la terapia tendrá que ser radicalmente diferente a la del adulto, ya que el tipo de metabolismo es diferente y las metas en ambos grupos también lo son. El entrenamiento está basado en el juego científicamente prescrito. Algunos de los factores de riesgo, como aquellos que condicionan la aterosclerosis, son comunes entre niños y adultos; sin embargo, en el niño habrá factores diferentes que deberemos atender de manera específica. Durante la fase III, es obligatoria la continua adecuación del programa de fase II; así, el equipo de salud, a lo largo de esta fase, modificará el programa en relación con diversos factores, con énfasis en el crecimiento y desarrollo del paciente pediátrico. La progresión de cada paciente a lo largo de las tres fases tiene como objetivo a largo plazo la reducción en la mortalidad, en la morbilidad y una mejoría en la calidad de vida.[18,27-29]

Algunos de los centros de RHC que tienen un programa específico para pacientes pediátricos son el Hospital Ramón y Cajal (Madrid, España),[30] el Hospital Universitario Cardio-Centro William Soler (La Habana, Cuba)[31] y el departamento de Cardiología Pediátrica del Hospital de Niños (Boston, Massachusetts, EE.UU.).[32] En el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez* (INCICh), de México, el programa comprende la valoración inicial de cada paciente, la realización de una prueba de ejercicio (PE) y el proceso de estratificación de RCV. El entrenamiento físico se basa en el entrenamiento con actividades lúdicas, buscando desarrollar en los niños el sistema psicomotor, las aptitudes físicas y la tolerancia al esfuerzo. Sumado a lo anterior, el programa busca detectar y reducir factores de RCV y brindar el apoyo psicológico y nutricional para los pacientes y sus padres.[30] Un estudio presentado recientemente mostró que, después de 4 semanas de entrenamiento, se puede observar un cambio en el desempeño del paciente durante el ejercicio, particularmente en la tolerancia al ejercicio máximo.[33]

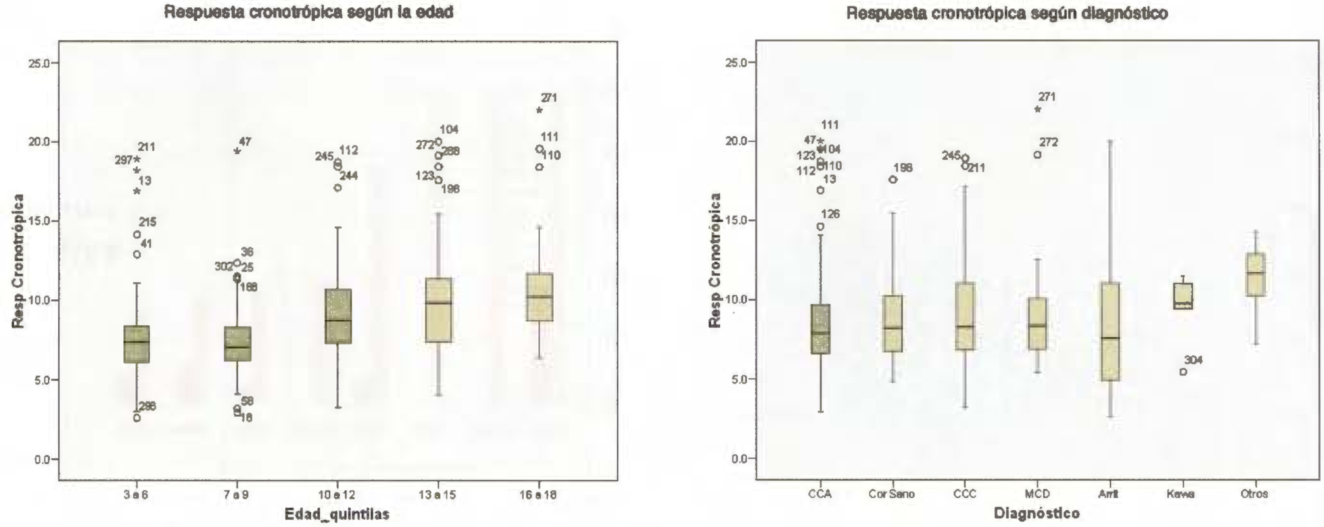


Figura 60.13 y figura 60.14. En estas dos gráficas de caja y bigotes observamos las diferencias del comportamiento de la respuesta cronotrópica en los niños estudiados (*n* = 317), agrupados por edad y por diagnóstico. Abreviaciones: Arrit - Arritmias. CCA - Cardiopatía congénita acianógena. CCC - Cardiopatía congénita cianógena. Disaut - Disautonomía. KAWA - Enfermedad de Kawasaki. MCD - Miocardiopatía dilatada idiopática. Sano - Niños sin cardiopatía.

Entrenamiento físico

Respuesta al ejercicio según el crecimiento y desarrollo del niño

La infancia es una etapa de desarrollo y maduración de los diferentes sistemas del cuerpo. En etapas tempranas de la vida, la forma de comunicación del niño es por el movimiento, con el cual indican y señalan, relacionando la parte intelectual con lo físico; es por ello que la motricidad juega un papel tan importante en el desarrollo integral del niño.[34]

Dentro del programa de Rehabilitación Cardíaca para población pediátrica, el entrenamiento físico constituye la base para mejorar y mantener el desarrollo de distintas cualidades físicas según la etapa evolutiva del paciente.[20] El estímulo que se brinda con el entrenamiento debe ser adecuado a cada paciente.[35]

El corazón es el órgano que soporta una mayor sobrecarga y sufre notables modificaciones durante el entrenamiento físico. Si el paciente presenta algún defecto cardíaco, el intercambio de oxígeno (O_2) y dióxido de carbono (CO_2) se puede alterar durante la actividad física y disminuir la capacidad funcional a expensas del gasto cardíaco, que no aumenta adecuadamente durante la actividad física.[36]

El equipo de rehabilitación cardíaca y el cardiopediatra deben realizar una valoración completa e individualizada de la situación cardiovascular con el fin de tener la información completa de la patología. Para recomendar el ejercicio físico y deporte en los niños con cardiopatía congénita, se debe conocer la clasificación de los deportes según la carga estática o dinámica que posean y las combinaciones entre ambas, según la clasificación de Mitchell. Tanto el niño como los padres y profesores deben estar informados, permitiendo que el niño disminuya la intensidad del ejercicio al sentir cansancio.[37]

Para poder mejorar y mantener el desarrollo del niño según la edad cronológica que le corresponde, el entrenamiento estará enfocado a las diferentes cualidades físicas a trabajar, las cuales se presentan en el **Cuadro 60.8**, donde se muestran la edad ideal del desarrollo del niño y el género, según la actividad en la que se entrenan.[20,36-38]

Dentro del desarrollo de los sistemas corporales encontramos que el sistema nervioso central genera nuevas vías para la configuración de la plasticidad cerebral hasta el tercer año de vida. En el sistema músculo-esquelético, los huesos son flexibles y los ligamentos y tendones no son resistentes a la presión y la tracción, por lo que este sistema no es capaz de soportar cargas excesivas hasta los 6 años de edad, cuando la estructura corporal ya se encuentra desarrollada. La velocidad a la que se presentan los cambios del crecimiento y la maduración del niño crea un aumento del 20 al 30% de su metabolismo basal, permitiendo tal adaptación.[39,40]

Con el consumo de oxígeno (VO_2) se valora la potencia aeróbica, que es dependiente tanto del sistema cardiovascular como del respiratorio. Su desarrollo es paralelo al crecimiento del niño, por el aumento de las dimensiones corporales. A partir de los 12 años de edad, se incrementa hasta los 18 años en niños y hasta los 14 años en niñas.[36]

La capacidad anaeróbica en los niños resulta inferior a la de los adultos porque va en relación con el peso corporal, masa muscular, factores hormonales y activación neuronal, aunque gran parte de las actividades que realizan estos niños son explosivas pero de corta duración. La producción de energía anaeróbica aumenta a lo largo del crecimiento del niño, incrementándose en los niños a los 14 años y en las niñas a los 16 años.[36]

Cuadro 60.8. Desarrollo neuromuscular en niños, según la edad. Las cualidades físicas de los niños varían con la edad y es importante conocer en qué momento de la maduración del desarrollo se encuentra cada uno de ellos.

ETAPA	CUALIDADES FÍSICAS	NIÑOS	NIÑAS
0-2 años	1. Desarrollo psicomotor		
3-5 años	1. Control y conciencia corporal 2. Locomoción 3. Manipulación de objetos 4. Espacio 5. Tiempo	Comenzar	Comenzar
5-7 años	1. Velocidad	Comenzar	Comenzar
7-10 años	1. Motricidad general (esquema corporal, percepción espacial, percepción temporal) 2. Coordinación motriz (agilidad, equilibrio, coordinación óculo-segmentaria) 3. Fuerza resistencia 4. Resistencia aeróbica 5. Velocidad de reacción 6. Velocidad	Continuar Comenzar Comenzar Comenzar Comenzar Continuar	Continuar Comenzar Comenzar Comenzar Comenzar Continuar
10-12 años	1. Coordinación 2. Agilidad 3. Flexibilidad 4. Fuerza 5. Fuerza velocidad 6. Fuerza resistencia 7. Resistencia aeróbica 8. Velocidad 9. Velocidad de reacción	Continuar Continuar Comenzar - Comenzar Continuar Continuar Continuar Continuar	Continuar Comenzar Comenzar Comenzar Comenzar Continuar - Continuar Continuar
13-16 años	1. Coordinación 2. Agilidad 3. Flexibilidad 4. Fuerza 5. Fuerza velocidad 6. Fuerza resistencia 7. Resistencia aeróbica 8. Resistencia anaeróbica 9. Velocidad 10. Velocidad de reacción	Entrenar Entrenar Entrenar Comenzar Entrenar Entrenar Continuar Comenzar 14a Continuar Continuar	Entrenar Entrenar Entrenar Continuar Entrenar Entrenar Comenzar Comenzar 16a Continuar Continuar
17 años en adelante	1. Coordinación 2. Agilidad 3. Flexibilidad 4. Fuerza 5. Fuerza velocidad 6. Fuerza resistencia 7. Resistencia aeróbica 8. Resistencia anaeróbica 9. Velocidad 10.Velocidad de reacción	Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar	Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar Entrenar

En el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez* hemos visto cómo después de 4 semanas de entrenamiento físico combinado (**Cuadro 60.9**) mejora el comportamiento ergométrico de los pacientes (**Cuadro 60.10**).

Programa de entrenamiento

El reto más importante para la prescripción del ejercicio físico en los niños está en la obtención de parámetros de evaluación que sean fiables. La prueba de esfuerzo se considera el mejor estudio que se

Cuadro 60.10. Cambios observados en la prueba de esfuerzo de 48 niños, después de 4 semanas de entrenamiento físico. Estos datos nos muestran los cambios en el desempeño cardiopulmonar que experimentó un grupo de pacientes pediátricos con cardiopatía, después de un programa de 4 semanas de entrenamiento aeróbico. Servicio de Rehabilitación Cardíaca, Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*.

Variable (pacientes, *n*= 48)	Basal Media ± DE	4 semanas Media ± DE	p*
Frecuencia cardíaca reposo$_{(lpm)}$	95 ± 14	86 ± 15	< 0.01
Tiempo de ejercicio$_{(min)}$	9.6 ± 2	10.6 ± 2	< 0.02
Carga por banda$_{(METs)}$	7 ± 1.9	9 ± 2	< 0.02
Percepción del esfuerzo Borg$_{(6-20)}$	17 ± 0.6	18 ± 1	NS
FC máxima alcanzada(%)	78 ± 10	81 ± 10	NS
Recuperación de la FC 1er min$_{(lpm)}$	30 ± 12	35 ± 21	NS
Respuesta presora$_{(mm\ Hg/MET)}$	5 ± 2	4 ± 2	NS
VO_2 pico $_{(mlO2/kg/min)}$	25 ± 8	28 ± 11	< 0.05
VO_2 pico $_{(\%\ del\ VO2\ predicho)}$			
RQ máximo $_{(VCO2/VO2)}$	0.98 ± 0.27	0.98 ± 0.31	NS
Umbral aeróbico/anaeróbico $_{(mlO2/kg/min)}$			
Pulso de oxígeno$_{(\%)}$	65 ± 25	66 ± 25	NS
Índice de eficiencia miocárdica $_{(MVO2/VO2)}$	9.1 ± 4	8.5 ± 3	NS
Puntuación de Duke	9.3 ± 2	10.3 ± 3	< 0.06
Puntuación de Veteranos	(–5) ± 2	(–6) ± 2	< 0.05
Poder cardíaco en esfuerzo $_{(\%VO2*TASmax)}$	7 275 ± 2 330	8 459 ± 2 933	< 0.03

puede realizar para simular la situación cardiovascular provocada por el ejercicio, y permite el diseño de planes de entrenamiento más seguros y precisos para el paciente. Los efectos producidos por el entrenamiento guardan relación con el tipo de trabajo muscular, la intensidad de las sesiones, el tiempo invertido en cada una de ellas y la duración del programa.

El plan de entrenamiento debe estar compuesto de un trabajo muscular de predominio dinámico, aunque es importante complementarlo con ejercicios de composición estática para el fortalecimiento muscular. Las recomendaciones actuales sobre ejercicio físico para alcanzar efectos significativos sobre el rendimiento cardiovascular indican que se necesita un incremento de la frecuencia cardíaca de entre 50 y 85%, un mínimo de 30 minutos diarios de ejercicio dinámico y una frecuencia de 3 a 5 veces por semana (**Figura 60.15**).[41] El método mejor aceptado por los niños es el juego (**Figura 60.16**).

Los niños pueden beneficiarse con un entrenamiento físico basado en actividades lúdicas que suponen la participación de grandes masas musculares. Se deben indicar ejercicios de flexibilidad y de movilidad y evitar las sobrecargas elevadas, en particular en el trabajo de fuerza.

En los adolescentes, las cualidades físicas alcanzan su máximo nivel. Se acentúan las diferencias entre géneros: el entrenamiento de la fuerza se incrementa a nivel más alto en varones; la flexibilidad y la motilidad alcanzan mayor relevancia en las mujeres.[20]

Es importante conocer las fases sensibles del desarrollo de cada una de las cualidades físicas, con el objeto de optimizar su

Cuadro 60.9. Variables de entrenamiento físico en 83 pacientes con cardiopatía atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología *Ignacio Chávez*.

Rubro	Mediana ± DE n (%)
n	83 (100)
Grupo A	34 (40.96)
Grupo B	35 (42.17)
Grupo C	10 (12.05)
Grupo D	4 (4.82)
Días de sesiones programadas $_{(n)}$	15.48 ± 6.37
FC diana $_{(lpm)}$	129 ± 14.1
Borg diana	12 ± 0
Doble producto diana $_{(lpm/mm\ Hg)}$	14 748 ± 3 003.6

entrenamiento y ajustar al máximo las cargas de trabajo según las características y capacidades de cada individuo.

Actividades de la vida diaria (AVD)

El niño con cardiopatía, al saberse *diferente* de los demás niños, se siente rechazado y esto lo aísla. Al estar expuesto al diagnóstico de cardiopatía congénita y su tratamiento, el niño se ve sometido a responsabilidades de seguimiento médico, así como a limitaciones propias de la enfermedad.[42] Si sumamos la sobreprotección de los padres, demás familiares, maestros e inclusive los mismos médicos,



Figura 60.15. El entrenamiento aeróbico es una parte fundamental de la rehabilitación del paciente con cardiopatía; sin embargo, depende del estado de maduración aeróbica de cada paciente.



Figura 60.16. Las actividades lúdicas son una excelente estrategia para que los niños incrementen de forma orientada su actividad física.

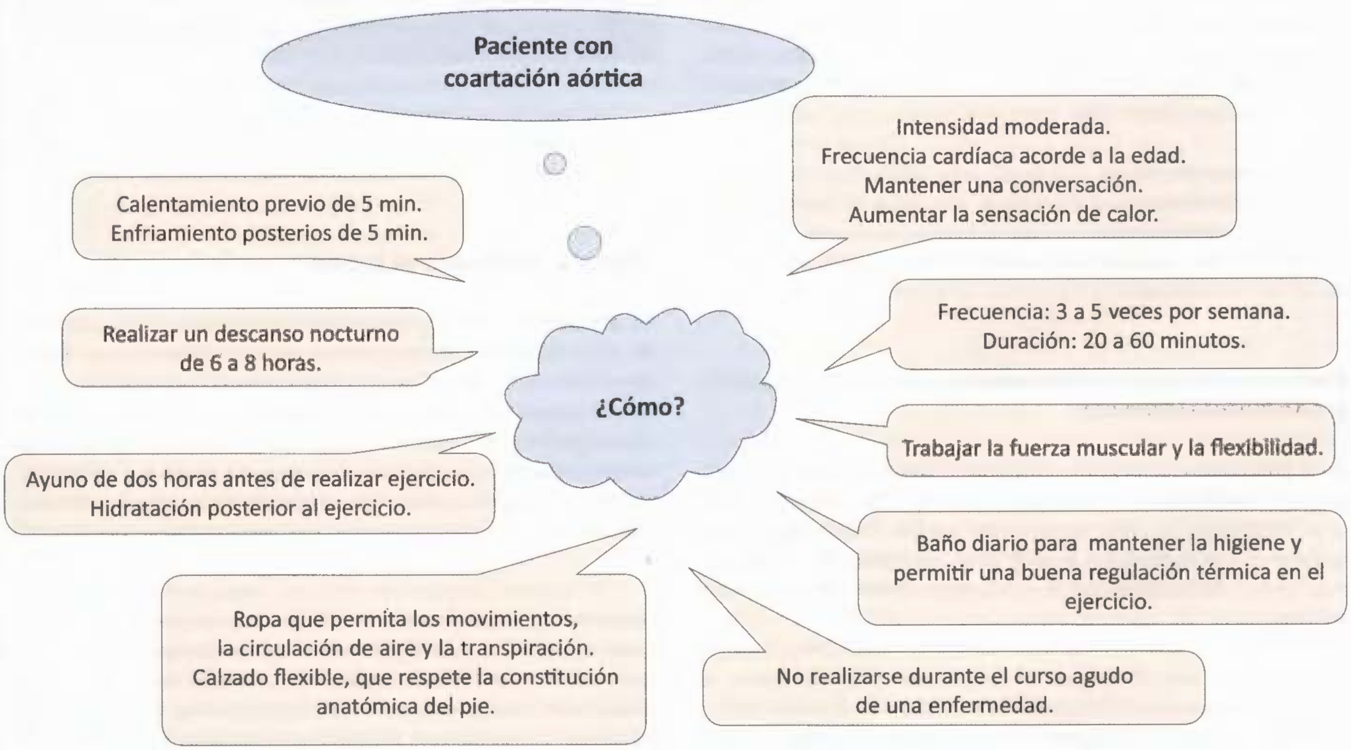


Figura 60.17. Ejercicio físico saludable.

estos patrones se fortalecen.[3] Para evitar que estas actitudes sigan reforzándose, el equipo de rehabilitación cardíaca deberá realizar una historia psicopedagógica y neurológica para encontrar posibles alteraciones en el comportamiento, aprendizaje y sentir del niño.[43]

Dentro del programa de Rehabilitación Cardíaca se le enseña al niño a conocer los límites seguros de su corazón en relación con los esfuerzos en actividades de la vida diaria, brindando al cardiópata congénito una buena calidad de vida, con lo cual aprenderá a vivir con las limitaciones que la enfermedad trae consigo. El equipo de Rehabilitación Cardíaca informa, orienta y ayuda tanto a los padres como a los pacientes a canalizar sus miedos acerca de la enfermedad a medida que el niño va creciendo.[44]

Indicaciones generales

El niño debe ser educado para aprender y seguir hábitos de ejercicio físico, con el fin de que su práctica perdure toda la vida (Figura 60.17). Resulta esencial que los programas de entrenamiento les ayuden a disfrutar de una amplia diversidad de actividades, a sentir confianza acerca de su cuerpo y su capacidad física y a apreciar la importancia y los beneficios para la salud.[45]

Las necesidades de agua están en relación con el aporte calórico de la dieta y con las condiciones medioambientales. Si la situación meteorológica es de calor, alta humedad o viento, los requerimientos de agua aumentan considerablemente.[46] Los individuos que juegan o practican ejercicio en ambientes calurosos, si no toman suficiente agua para reponer las pérdidas corporales, están en riesgo de deshidratarse y de no poder regular la temperatura corporal a partir del sudor y del vapor expirado.

El niño debe comenzar el ejercicio físico bien hidratado. Se recomienda ingerir 250 a 300 mL (1 vaso) antes y durante el ejercicio, tomar periódicamente 150 mL (1/2 vaso) cada 20 minutos o 7 mL por kilogramo de peso por hora. Si la actividad es prolongada (> 2 horas), se deben añadir sodio y carbohidratos.[47]

Es importante educar y estimular a los niños a hidratarse antes, durante y después del ejercicio, aunque no sientan sed, debido a que es necesario un tiempo determinado para desencadenar la sensación de sed, para la ingestión y la absorción del agua y para la compensación de las pérdidas.[47]

Entrenamiento de resistencia y contrarresistencia

En el niño, como un individuo diferente al adulto, el entrenamiento debe ser adaptado a una estructura física que está en crecimiento y desarrollo.[48] El niño experimenta cambios fisiológicos en su organismo con la finalidad de adaptarse al ejercicio no aeróbico o al aeróbico, dependiendo del tipo de entrenamiento físico que esté realizando.

La capacidad de trabajar en forma anaeróbica es menor a la de los adolescentes y a la de los adultos, debido a un menor nivel de reservas de glucógeno y a una menor capacidad enzimática glucolítica, fundamentalmente de la fosfofructokinasa (PFK). Desde este punto de vista metabólico, puede realizar esfuerzos de breve duración y alta intensidad, expresado por su alta potencia láctica, dependiente de las reservas de fosfocreatina, que es relativamente buena y comparable a la del adulto; sin embargo, es inferior debido al menor rendimiento mecánico de las fibras musculares. La energía para el trabajo intenso y prolongado es limitada por la escasa capacidad para la oxidación de la glucosa, relacionada con menores depósitos de glucógeno muscular, incapacidad de la vía glucolítica y dificultad para neutralizar la acidosis, por la acumulación de lactato en la propia fibra y en la sangre. Por esta razón, están bien dotados para los ejercicios explosivos como saltos, en los que prevalecen la elasticidad muscular y la flexibilidad articular sobre los aspectos metabólicos.

La mala adaptación al ejercicio no aeróbico se compensa en parte primando la utilización aeróbica, para evitar la anaerobiosis inicial. El niño alcanza de manera más rápida el consumo de oxígeno correspondiente a la actividad que está desempeñando, para reducir el déficit inicial. La buena respuesta aeróbica señala un correcto aprovechamiento del oxígeno por parte de la fibra muscular, y la mayor reserva de oxígeno disponible en pulmones, músculos y sangre se manifiesta por una buena tolerancia al ejercicio de larga duración y baja intensidad. Sin embargo, esta capacidad aeróbica se ve condicionada por la inmadurez motora, que disminuye su efectividad por la baja eficacia energética y el pobre rendimiento mecánico de las fibras musculares.[47]

Numerosos autores coinciden en reafirmar la importancia de proponer un entrenamiento regular de resistencia aeróbica desde edades tempranas, con todos los condicionantes fisiológicos para que se produzcan adaptaciones y mejoras.[20] Al prescribir un entrenamiento aeróbico debemos respetar los niveles de carga según edad y condición física del paciente, establecer un nivel de intensidad del entrenamiento entre el 60 y el 85% de la frecuencia cardíaca máxima teórica, una duración mayor a 30 minutos y una frecuencia de 3 a 5 días por semana.

Se considera necesario realizar nuevos estudios en este tipo de población para poder abordar de manera más efectiva el entrenamiento del paciente en relación con su crecimiento y desarrollo.

Terapia mediante el juego

El entrenamiento para pacientes pediátricos dentro del programa de Rehabilitación Cardíaca se basa en actividades lúdicas. La *ludoterapia* es el uso del juego como herramienta terapéutica para los niños portadores de cardiopatía congénita. Los niños, al realizar algún tipo de actividad física, logran alcanzar la maduración del sistema muscular, esquelético, nervioso, metabólico y hormonal, entre otros, siempre y cuando la carga de trabajo sea de la intensidad necesaria y sin necesitar constantemente de la vía anaeróbica.[20]

El vocablo *lúdica* viene del latín *ludus*, que significa juego o diversión. Es una actividad en la que se crean situaciones imaginarias, llevadas a la acción de un espacio-tiempo determinado que satisface curiosidades, emociones y necesidades del niño en interacción con otros sujetos. Otro componente del juego es la identificación de objetos o situaciones de la realidad, en la que la transforman, modifican y entienden para así integrarse a la

Cuadro 60.11. Principios del desarrollo cognitivo (Piaget). Los principios cognitivos son la base del cambio de paradigma del ser humano. El cambio en las conductas humanas, incluyendo la actividad física, es la base de la mejoría en la función corporal y el pronóstico de vida a mediano y largo plazo.

Período sensorio-motor (0 a 2 años)	Destaca el dominio de lo motriz, egocentrismo radical, falta de autonomía, la indefensión, entre otros. El paso de las conductas reflejas a las conductas voluntarias no se da automáticamente. Las respuestas del entorno inciden de forma determinante en este proceso.
Período simbólico-preconceptual (2 a 4 años)	Aparece la capacidad representativa. Sigue el egocentrismo y se dificulta situarse en el punto de vista del otro, provocando inadaptación. No siente la necesidad de justificar sus razonamientos ni buscar posibles contradicciones en su lógica. El niño tiene un carácter no lógico y su razonamiento es transductivo (de lo particular a lo particular), no inductivo (de lo particular a lo general) ni deductivo (de lo general a lo particular), poniendo en relieve la ausencia de reversibilidad y ordenación lógica.
Período intuitivo-preoperativo (4 a 6 años)	La función simbólica logra su máxima expresión. El juego gana en riqueza de elementos simbólicos (variedad temática y participación). Se alcanza un grado progresivo en su capacidad de organizar el mundo que le rodea. Sigue en un pensamiento egocéntrico con limitaciones; busca coherencia y conexiones casuales y temporales a sus explicaciones.



Figura 60.18. Al jugar, los niños hacen ejercicio y mejoran su dinámica familiar y social.

sociedad. El juego debe ser espontáneo y se considera como la máxima expresión del ser humano; pero si se impone esta actividad, pierde su carácter lúdico.[49,50]

Las actividades lúdicas utilizadas para el entrenamiento de los pacientes con cardiopatía congénita deben ser divertidas y placenteras para el niño (**Figura 60.18**). Se debe tomar en cuenta que el juego es el reino de la libertad, aunque presenta una paradoja interna en la que el niño es sometido a restricciones voluntarias, al ajustarse a las reglas del juego. Existe una participación activa del paciente, afirmando su personalidad y mejorando su autoestima, la que según Freud hace que el juego no sea la actividad en sí misma sino la actitud del niño frente a esa actividad.[51]

Por otro lado, Piaget describe los diferentes períodos del desarrollo cognitivo del niño (**Cuadro 60.11**), descubriendo que de los 0 a los 2 años el niño se encuentra en el período *sensorio-motor*, en el que es egocéntrico y la parte motora adquiere gran importancia. Conforme crece el niño, de los 2 a los 4 años aparece la capacidad representativa y ya se da cuenta de que existen más personas a su alrededor, lo cual puede provocar inadaptación. El carácter del niño no es lógico, por lo que no busca encontrar contradicciones en su lógica y su pensamiento va de lo general a lo particular. No es hasta los 4 años de edad cuando empieza la función simbólica, en la que el juego adquiere importancia para el entendimiento del mundo que lo rodea.

Aunque siga siendo egocéntrico, el niño busca justificar su pensamiento.[52] Dentro del crecimiento y el desarrollo del niño, existen numerosas transformaciones físicas, mentales, motrices y de actitud. Según la etapa evolutiva en la que se encuentre el niño, surgen períodos sensibles para ciertas actividades motoras que van a perdurar durante toda la vida, moldeando su personalidad en forma definitiva e individual.[50]

La ludoterapia debe ser cuidadosamente planificada desde el primer año de vida, en el que el carácter espontáneo tendrá impacto en el desarrollo de las capacidades de control del cuerpo, habilidades perceptivas y motoras, manipulación, comunicación y representación. En el segundo y tercer años de vida, aparece el juego simbólico, de representación, y está relacionado con el área de identidad y autonomía personal y el área de comunicación. A partir de los 4 años, el niño disfruta de la imaginación y la fantasía, conociendo y explicando la realidad. De los 5 años en adelante, el juego adquiere una dimensión social.[52]

Ejercicios estáticos (isométricos) en niños

Cualquier actividad física requiere de cierto grado de fuerza muscular, así como de una buena comunicación entre el sistema nervioso y el sistema músculo-esquelético.[53] Por lo tanto es necesario que los pacientes pediátricos que ingresan a un programa de rehabilitación cardíaca sean sometidos a este tipo de entrenamiento de acuerdo a su grado de maduración y crecimiento del niño. Existen varios tipos de fibras musculares (**Cuadro 60.12**).

La *fuerza* es la capacidad física que nos permite ejercer una tensión contra una resistencia externa. Para el entrenamiento de la fuerza se necesita el mecanismo estructural (relacionado con la

Cuadro 60.12. Tipos de contracción muscular.[20] Los diferentes tipos de contracción muscular realizan funciones específicas y los distintos tipos de ejercicio corresponden a un género de contracción muscular.

Isométrica o estática	Longitud muscular constante. Metabolismo predominantemente no aeróbico (láctico o aláctico)
Isotónica o dinámica	Longitud muscular variable. Metabolismo predominantemente aeróbico

Cuadro 60.13. Periodos de entrenamiento en los niños, según su edad.

Los períodos del entrenamiento de la fuerza se pueden dividir en tres etapas:[126]		
Primera etapa	2 a 7 años	Esquema corporal, preparación músculo-esquelética
Segunda etapa	8 a 11 años	Fuerza explosiva, fuerza resistencia, fuerza máxima
Tercera etapa	11 a 18 años	Etapa de mayor desarrollo de la fuerza

hipertrofia muscular y el crecimiento de huesos) y el mecanismo nervioso (por el reclutamiento de fibras y coordinación intramuscular).[54]

La planificación de la fuerza se puede comenzar a los 8 años con actividades y movimientos naturales como empujar, correr, jalar y trepar, siendo ésta la fase sensible en la que los estímulos tienen un efecto positivo en la capacidad funcional de los principales grupos musculares, en la postura correcta y en la actitud corporal del niño.[55] La edad ideal para comenzar el entrenamiento de la fuerza (Cuadro 60.13) en las niñas es a los 11 años, mientras que para los niños es de 14 años, ya que se necesita de una buena coordinación neuromuscular, del crecimiento del niño y de las hormonas (testosterona, hormona del crecimiento) para la biosíntesis del tejido magro.[54,55]

Al entrenar la fuerza muscular en el niño con cardiopatía congénita, se deberá valorar la habilidad del paciente para realizar la actividad, así como el impacto y respuesta tanto hemodinámica como cardiovascular del ejercicio, por medio de una valoración del equipo multidisciplinario de rehabilitación cardíaca y del cardiopediatra. Se enseñará la manera correcta de ejecución de cada ejercicio, así como los límites de intensidad de la actividad por medio de la Escala de Percepción del Esfuerzo (Escala de Borg), la técnica de respiración y evitar la competencia.[5]

El hecho de que uno de los hijos de una familia presente una cardiopatía congénita se asocia a problemas de diversa índole. Por un lado, los padres de un niño con cardiopatía congénita tienen una serie de emociones que pueden ir desde la depresión hasta la culpa.[55] Por el otro lado, muchas veces los niños se sienten abandonados, al estar tanto tiempo hospitalizados. Los niños ya mayores se preocupan por el hecho de estar enfermos. Así, tanto los padres como sus hijos deberán ser guiados durante el proceso de adaptación a una cardiopatía congénita.[56] Los padres deberán contar con información suficiente y bien orientada que les ayude a tener una buena actitud ante el problema. En la mayoría de los casos, tanto padres como hijos carecen de esta información.[57]

Se ha informado que las actividades compartidas por la familia tienen efectos positivos en todos sus miembros. Estas actividades pueden ser tanto de entrenamiento físico como de esparcimiento.[58,59] Sobre todo en niños pequeños, el ejemplo de los padres ayudará a que participen en actividades que involucren ejercicio y hábitos saludables.[58-60]

La información para los padres deberá de contener la correspondiente a los riesgos inherentes a su cardiopatía o al tratamiento.[57] Se ha mostrado que la mitad de los padres desconocían la información básica acerca de la enfermedad de sus hijos; por otro lado, muchos padres sobreprotegen a sus hijos y muchos no conocían el riesgo de que su hijo contrajera endocarditis infecciosa asociada a infecciones o procedimientos invasivos (perforaciones, tatuajes, etcétera).[60]

Ejercicio para el niño en el colegio

En la infancia, el niño tiene la necesidad y la capacidad de moverse, con lo que se justifica la importancia de introducir la educación física dentro del sistema educativo.[61] Se debe fomentar el ejercicio físico así como el deporte, ya que en esta etapa se establecen tanto el comportamiento como las actitudes saludables para el futuro de los pacientes pediátricos. Para que esto se logre, el niño debe disfrutar de estas actividades a medida que las aprende.[62]

La escuela ayuda al niño a integrarse en su medio, aunque éste se vea afectado en su rendimiento escolar. El aprendizaje escolar le exige al paciente actividades estresantes que puede realizar pero con lentitud y dificultades de atención y concentración, refiriendo gran cansancio.[63w]

Para que el niño se desarrolle de la mejor manera, según la cardiopatía que padezca, se deberá coordinar el cardiopediatra y el equipo de rehabilitación con el profesorado, y así valorar la capacidad del niño para prescribir, indicar, limitar o contraindicar la práctica de ejercicio y actividades deportivas. Dependiendo de la evolución, tratamiento y pronóstico de la enfermedad, se identifican aquellos niños con riesgo de tener accidentes; en caso de presentarlos se deberá informar al médico tratante.[44]

Videojuegos y televisión

Existen estudios que demuestran que, dentro de las actividades realizadas en familia, ver la televisión se encuentra en primer lugar, mientras que practicar actividades deportivas en familia ocupa los últimos lugares.[59]

Los videojuegos que tienen sensores de movimiento en la actualidad han alcanzado gran popularidad, y su éxito es por una simple razón: son simuladores donde el jugador es dibujado con gráficas sofisticadas y lo sitúan en tiempo, espacio y temas reales,

ambientados con sonidos atractivos para desencadenar emociones. En otras palabras, estos simuladores brindan al jugador una experiencia real con la que se identifican, ofreciendo estrategias novedosas para incrementar los niveles de actividad física en los niños, ya que el consumo de oxígeno utilizado por períodos cortos de tiempo es equivalente a la energía necesitada para actividades moderadas de 2.3 a 5 MET.[64] El uso de los videojuegos activos aumenta la energía consumida, aunque no suple el deporte convencional.[65,66] También se ha demostrado que el uso de los videojuegos, Internet y televisión mejora la motricidad fina, así como el lenguaje por reconocimiento de números y letras.[67,68]

Por otro lado, se ha expuesto que los niños son más vulnerables a incrementar el nivel de sedentarismo, obesidad, agresión y actividad criminal cuando se abusa del uso de los videojuegos.[69] El tiempo dedicado a los videojuegos es proporcional a la obesidad y el sedentarismo.

Perichart-Perera y colaboradores demostraron que los niños mexicanos en promedio invierten 4.1 horas diarias en ver la televisión, y por cada hora extra de televisión incrementa el riesgo de obesidad en 12%.[70]

El gasto energético durante un videojuego activo varía entre el 22% (sedente) hasta más del 170% si el juego es de baile. Los juegos activos incrementan la energía consumida y son mejores que la TV, pero no tan buenos como el ejercicio físico convencional.[66]

Efectos adversos y complicaciones del entrenamiento físico

El ejercicio físico realizado de forma esporádica y carente de metodología no llega a producir efectos de entrenamiento favorables, sino por el contrario, incrementa el riesgo cardiovascular. La presencia de enfermedad cardíaca eleva de manera significativa las complicaciones e incluso la muerte súbita.

La descarga adrenérgica súbita y desproporcionada sería uno de los desencadenantes de arritmias en individuos poco entrenados; se aconseja realizar un ejercicio regular para generar incremento del tono vagal y depresión de la actividad simpática, porque modifica el umbral de fibrilación ventricular. La presencia de trastornos de la conducción, intervalo QT alargado, preexcitación, disfunción sinusal y bloqueo AV de grado avanzado son la causa de otras complicaciones que se pueden presentar.

El síncope de origen vaso-vagal es el más frecuente en personas poco entrenadas, sedentarias y en deportistas que han permanecido inactivos durante un período de tiempo prolongado, debido al retraso en los mecanismos fisiológicos de recuperación. Es necesario diferenciarlo del síncope producido por cardiopatía estructural.

El ejercicio extenuante sin una preparación física adecuada se manifiesta como expresión fisiológica de una mala adaptación de los sistemas al ejercicio. Puede ocasionar el *sobreentrenamiento*, que es el responsable de cambios en el organismo, que inicialmente afectan el rendimiento físico y posteriormente producen fatiga crónica.

Los trastornos metabólicos como la deshidratación y los factores ambientales adversos proporcionan un perfil de riesgo sobre el rendimiento, la función cardíaca y la salud del individuo.

La prevención de este tipo de complicaciones consiste en el cumplimiento de programas de entrenamiento con la prescripción de un ejercicio físico supervisado, establecido de acuerdo a la edad, la aptitud física y el riesgo que pueda presentar el paciente.[20]

Entrenamiento físico en diversas situaciones

Los avances en el conocimiento, diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas, en estos últimos años, han permitido en la actualidad que los niños con este tipo de patologías presenten una mejoría del estado físico, lo que ha hecho que puedan realizar mayor actividad física que en el pasado.[71]

El sedentarismo es un factor de riesgo para el desarrollo de aterosclerosis en pacientes con transposición de grandes vasos corregidos con cirugía de Jatene y, más aún, en aquellos con anomalías coronarias residuales. A pesar de que la tolerancia al ejercicio está conservada, después de la reparación anatómica, los niños realizan poco ejercicio físico, por restricción y sobreprotección de sus padres.

Al prescribir el entrenamiento en estos pacientes, se debe tener en cuenta que presentan una ligera incompetencia cronotrópica, para evitar que se realice un ejercicio físico por debajo de los niveles requeridos y lograr un estímulo que permita mejorar la tolerancia al ejercicio.[72] Se recomienda realizar ejercicios de moderada intensidad, en sesiones de entrenamiento poco prolongadas,[73] evitar aquellos con carga estática alta que puedan incrementar bruscamente la presión arterial sistólica[72] y monitorizar al paciente en las primeras sesiones para objetivar la presencia de arritmias.[74]

Ejercicio en cardiopatías específicas

Comunicación interatrial no tratada. Los pacientes con pequeños defectos sin hipertensión arterial pulmonar pueden participar en todos los deportes competitivos.

Los enfermos con cortocircuito de derecha a izquierda e hipertensión arterial pulmonar significativa pueden participar en actividades deportivas de baja intensidad.

Comunicación interatrial cerrada con Amplatzer o cirugía. Se recomienda que 6 meses después del cierre participen en todas las actividades deportivas, a menos que presenten hipertensión arterial pulmonar, arritmias asociadas a síntomas o evidencia de disfunción miocárdica. En este caso se sugiere que se lleve a cabo una evaluación y prescripción individualizada de ejercicio.

Comunicación interventricular no tratada. Los pacientes con defectos de poca o moderada repercusión pueden participar en todas las actividades deportivas competitivas. Los enfermos con grandes defectos interventriculares pueden participar en actividades deportivas de baja intensidad.

Comunicación interventricular cerrada a través de intervencionismo o cirugía. En ausencia de hipertensión arterial pulmonar, arritmias o disfunción miocárdica, los pacientes pueden participar en todas las actividades deportivas competitivas. En caso de defectos residuales pequeños, también lo pueden hacer; si los defectos residuales son moderados o importantes, la actividad física debe ser de baja intensidad. Los pacientes con hipertensión arterial pulmonar importante no deben practicar actividad deportiva.

Conducto arterioso no tratado, sin repercusión hemodinámica. Estos pacientes pueden participar en todas las actividades deportivas de competencia.

Conducto arterioso permeable de moderada o importante repercusión. Aquellos pacientes en quienes fue cerrado el conducto, a través de intervencionismo o cirugía, pueden practicar actividad física deportiva.

Conducto arterioso permeable tratado. En ausencia de síntomas, sin hipertensión arterial pulmonar o cardiomegalia, 3 meses después del cierre pueden participar en todas las actividades deportivas competitivas.

Estenosis de válvula pulmonar no tratada. Los pacientes con gradiente pulmonar menor de 50 mm Hg y función ventricular izquierda normal pueden participar en todas las actividades deportivas de competencia. Los casos de estenosis valvular pulmonar con gradiente mayor de 50 mm Hg pueden participar en actividades deportivas de baja intensidad.

Estenosis pulmonar tratada mediante intervencionismo o cirugía. En caso de haberse practicado intervencionismo, si el gradiente residual es poco significativo, los pacientes pueden participar en actividades deportivas competitivas 1 mes después del procedimiento; si se resolvió a través de cirugía y el gradiente es poco significativo, 3 meses después de la operación pueden llevar a cabo actividades deportivas competitivas. Los pacientes con insuficiencia pulmonar importante y crecimiento del ventrículo derecho requieren asesoría individual.

Estenosis valvular aórtica no tratada. Los enfermos que tienen gradientes menores de 20 mm Hg con electrocardiograma normal, sin dolor precordial, síncope o arritmias, pueden participar en todos los deportes competitivos.

Estenosis aórtica importante (gradiente mayor de 50 mm Hg). No deben participar en actividades deportivas competitivas. Estos criterios son útiles en los pacientes con estenosis subvalvular y supravalvular aórtica.

Estenosis aórtica tratada con intervencionismo o cirugía. Debido a que todos ellos quedan con obstrucciones o insuficiencia de diversos grados, la actividad física deportiva debe ser prescrita como se señaló previamente.

Coartación aórtica no tratada. Los pacientes con gradientes menores o iguales a 20 mm Hg en cuya prueba de esfuerzo la presión arterial sea inferior a 230 mm Hg en ausencia de circulación colateral o dilatación grave de la aorta, pueden realizar todas las actividades deportivas de competencia. Si el gradiente de la coartación es mayor de 20 mm Hg y en la prueba de esfuerzo se registró presión arterial mayor de 230 mm Hg, la actividad deportiva debe ser de baja intensidad.

Coartación aórtica resuelta mediante intervencionismo o cirugía. La participación en deportes puede llevarse a cabo 6 meses después del tratamiento y está permitido para los pacientes que tengan un gradiente menor o igual a 20 mm Hg entre las extremidades superiores e inferiores durante el reposo y el ejercicio. Deben abstenerse de practicar ejercicios estáticos intensos y deportes de contacto. Después de un año, si los pacientes continúan asintomáticos con presión arterial normal en reposo y ejercicio, están permitidos todos los ejercicios excepto levantamiento de pesas.

Tetralogía de Fallot reparada. Pueden practicar todos los deportes de competencia cuando la presión del ventrículo derecho sea normal o casi normal; insuficiencia pulmonar ligera; sin cortocircuitos significativos; sin trastornos del ritmo en el Holter y la prueba de esfuerzo. Los pacientes con estenosis pulmonar con gradiente mayor de 50 mm Hg, insuficiencia pulmonar importante o trastornos del ritmo pueden practicar deportes de baja intensidad.

Fístulas sistémico-pulmonares. Los pacientes pueden participar en actividades de baja competitividad cuando la saturación sea mayor de 80%, en ausencia de arritmias sintomáticas y sin síntomas en caso de disfunción ventricular, y en caso de capacidad física adecuada en la prueba de esfuerzo.

Corrección fisiológica de transposición de las grandes arterias (cirugía de Mustard o Senning). Pueden practicar ejercicio de baja competitividad cuando no existe cardiomegalia significativa, no hay historia de flúter o arritmias ventriculares, ausencia de síncope y la prueba de esfuerzo es normal. Los pacientes que no reúnan dichos requisitos requieren prescripción individualizada de ejercicio.

Transposición corregida de las grandes arterias. Pueden participar en todos los deportes siempre y cuando no tengan cardiomegalia o arritmias. Periódicamente se debe evaluar la función del ventrículo derecho y la presencia de arritmias.

Síndrome de Marfan. Los pacientes sin historia de muertes prematuras, sin evidencia de dilatación de la raíz aórtica o insuficiencia mitral, pueden participar en deportes poco competitivos. Debe practicarse ecocardiograma cada 6 meses para medir la raíz aórtica. No deben practicar deportes de contacto.

Anomalía de Ebstein. Los pacientes sin cianosis, con poca cardiomegalia y sin arritmias pueden participar en todos los deportes. Los enfermos con insuficiencia tricuspídea moderada sin arritmias pueden participar en deportes de baja intensidad. Los pacientes con Ebstein severo deben evitar participar en deportes.

Otro grupo de pacientes a quienes se debe incluir en los programas de rehabilitación, de inicio altamente supervisado, son los portadores de insuficiencia cardíaca.

Se ha demostrado que los niños con cirugía de Fontan presentan inadecuada recuperación de la frecuencia cardíaca al primer minuto postesfuerzo, pobre tolerancia al ejercicio, arritmias, desaturación arterial, baja capacidad pulmonar y desarrollo precoz de metabolismo anaeróbico, con la consiguiente fatiga muscular.[72,75,76]

Para mejorar la función neuromuscular, se debe prescribir en el paciente un entrenamiento aeróbico de 30 minutos, con una etapa de calentamiento y de enfriamiento de 5 a 10 minutos cada una, personalizado con una carga de trabajo del 50 al 80% del consumo de oxígeno pico y una frecuencia de 3 a 5 veces por semana.[77] Además, se debe realizar entrenamiento de resistencia, con ejercicios en una intensidad del 40% de una repetición máxima, trabajando los distintos grupos musculares de manera alterna, con 12 a 15 repeticiones, tres veces por semana.

El ejercicio físico regular es esencial para una vida saludable; por ello el seguimiento de los niños junto a sus padres provee la oportunidad de guiar, educar y motivar el desarrollo del hábito en la práctica del ejercicio y así disminuir el riesgo de enfermedad cardiovascular a largo plazo.

La insuficiencia cardíaca se presenta en los niños en todas las edades y las causas son diversas, y puede estar relacionada con una cardiopatía congénita, uso de quimioterapia (antracíclicos) o bien ser idiopática. Un grupo de pacientes con cardiopatía congénita sobrevive gracias a una intervención quirúrgica, pero evoluciona lentamente hacia la insuficiencia cardíaca, con la consecuente insuficiencia valvular (tricuspídea o mitral), hipertensión pulmonar (arterial y venosa), isquemia y arritmias. Dentro de estos casos podemos enumerar el corazón univentricular, postoperados de cirugía de Jatene, transposición corregida de las grandes arterias, obstrucciones graves de la salida ventricular, defecto de la tabicación atrioventricular y origen anómalo de la coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar.

El manejo de la insuficiencia cardíaca debe ser un tratamiento integral y comprenderá el tratamiento farmacológico, nutricional y de entrenamiento físico y, finalmente, el control de la comorbilidad. En cuanto al ejercicio físico, se ha visto en población adulta que se asocia a un incremento en el consumo pico y máximo de oxígeno. Un meta-análisis demostró una reducción en la mortalidad y los eventos adversos, sobre todo una disminución en la tasa de hospitalizaciones asociadas con IC. El entrenamiento con intervalos de carga ha mostrado ser útil en estos pacientes. Estos programas de entrenamiento aún no han sido ampliamente utilizados en población pediátrica.[78, 79]

Ejercicio físico en pacientes con hipertensión arterial pulmonar

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) se encuentra en una amplia variedad de condiciones que afectan a los pacientes pediátricos, y para la comprensión de su etiología y su manejo es necesaria la intervención de muchas disciplinas. El ejercicio físico realizado durante una prueba de esfuerzo en pacientes con HAP produce un incremento de las resistencias vasculares pulmonares y, como resultado, limita la función del ventrículo derecho para aumentar el gasto cardíaco en el ventrículo izquierdo.[80] En un estudio que se desarrolló en 32 pacientes adultos con hipertensión pulmonar sometidos a 15 semanas de entrenamiento aeróbico de baja intensidad, se demostró que mejoraron de manera significativa la tolerancia al ejercicio y la carga de trabajo ($p < 0.05$).[81] El efecto del entrenamiento físico en pacientes con HAP no ha sido evaluado aún en los niños, por lo que consideramos necesario realizar estudios que lo avalen.



Figura 60.19. La obesidad en los niños es altamente prevalente y está asociada a otros factores de riesgo cardiovascular.

Prevención cardiovascular en niños

Las medidas preventivas están enfocadas a evitar un daño. Tradicionalmente, el médico no tiene en mente controlar los factores de riesgo asociados a la aterosclerosis, pero es urgente que esta visión cambie. Las complicaciones de la aterosclerosis son la causa más común de mortalidad a nivel mundial[82] y están fuertemente asociadas con varios factores de riesgo (síndrome metabólico, obesidad, sedentarismo, tabaquismo, etcétera).[83,84]

En esta sección hablaremos de las estrategias para la prevención de las complicaciones de la aterosclerosis. En el pasado se consideraba al tejido adiposo blanco como un reservorio de energía prácticamente inerte. Hoy en cambio se considera un importante órgano endocrino, ya que participa activamente en procesos de lipogénesis y lipólisis, en la regulación del equilibrio energético, en los procesos metabólicos asociados (apetito y saciedad) y en la producción de sustancias proinflamatorias y antiinflamatorias.[85]

Obesidad. La *obesidad* es una enfermedad crónica y multifactorial, producto inicialmente de un desequilibrio calórico, asociado a diversos factores inherentes al sujeto (genéticos) o al medio.

A un niño se le clasifica como *obeso* cuando su *índice de masa corporal* se encuentra por arriba del percentil 85 y con *sobrepeso* cuando está por arriba del percentil 75 (**Figura 60.19**). Para los niños menores de dos años,se deberá evaluar utilizando el indicador *peso para la estatura,* y los valores superiores al percentil 95 entrarán en la categoría de sobrepeso. Para los adolescentes, el percentil 95 o el IMC de 30 serán las variables que definan la obesidad.[86] La prevalencia de obesidad en la población mexicana ha aumentado de

Cuadro 60.14. Estrategias para la prevención cardiovascular en población infantil. Las recomendaciones para mantener la salud cardiovascular desde la infancia deberán involucrar diferentes ámbitos y varios actores sociales.

Meta	Población objetivo	Estrategia
Identificar sujetos obesos o con sobrepeso	Padres e hijos	• Antropometría (peso, talla, IMC y perímetro de cintura) y cotejarlo con las tablas de crecimiento
Instaurar una dieta cardio-saludable	Padres e hijos. Profesores, entrenadores y otros líderes sociales	• Registro alimentario • Promover dieta balanceada, con más carbohidratos complejos que simples y baja en sal y grasas • Educación sobre horarios y raciones de los alimentos • Adecuar la ingesta calórica en cada caso
Alentar hacia una vida físicamente activa		• Evaluar el grado de actividad física realizada • Instaurar programas de entrenamiento cotidiano y moderado • Promover la evaluación médica preparticipación deportiva • Estimular la disminución de actividades sedentarias (TV, videojuegos o uso de computadoras) • Reforzar la actividad física escolar y comunitaria

Cuadro 60.15. Clasificación de la tensión arterial sistémica en niños. Aquí podemos observar la manera de supervisar los valores de tensión arterial en busca de la disminución del daño al órgano diana. Abreviaciones: HTA - Hipertensión arterial sistémica.

Clasificación	TA clínica	Monitoreo ambulatorio de la presión arterial (MAPA)	
Normotensión	< percentil 95	< percentil 95	< 25
HTA bata blanca	> percentil 95	< percentil 95	< 25
HTA (enmascarada)	< percentil 95	> percentil 95	> 25
Prehipertensión	> percentil 95	< percentil 95	25-50
HTA ambulatoria	> percentil 95	> percentil 95	25-50
HTA ambulatoria grave	> percentil 95	> percentil 95	> 50

forma alarmante, tanto en la infancia (10-20%) como en la adolescencia (30-40%) y la edad adulta (> 70%).

Desde que un niño presenta sobrepeso muestra complicaciones que se pueden clasificar en *inmediatas*, *intermedias* y *tardías*, de acuerdo al tiempo que transcurre entre el inicio del sobrepeso y la aparición de las manifestaciones asociadas. Las manifestaciones inmediatas son pie plano, resistencia a la insulina, incremento de andrógenos, aumento del colesterol, lipoproteínas de baja densidad y triglicéridos, así como alteraciones pulmonares, menstruales, diabetes tipo II y autoimagen deteriorada. Las manifestaciones mediatas ocurren 2 a 4 años después de iniciada la obesidad. El riesgo de desarrollar hipertensión sistémica se incrementa diez veces; el de hipercolesterolemia 2.4 veces; el de elevación de lipoproteínas de baja densidad tres veces. Si la obesidad persiste hasta la edad adulta, además de agravarse las complicaciones mediatas, se tendrán manifestaciones tardías como incidencias y prevalencias altas de enfermedades coronarias, aterosclerosis, artritis, enfermedad renal y ciertas neoplasias.

Además, dentro de las comorbilidades de la obesidad en la edad pediátrica encontramos apnea del sueño, esteatohepatitis no alcohólica, colelitiasis, reflujo gastrointestinal y síndrome de ovario poliquístico. Los niños con sobrepeso u obesidad se asocian a trastornos metabólicos, especialmente si a su cuadro se agregan antecedentes heredofamiliares de diabetes, hipertensión arterial sistémica, enfermedad hipertensiva del embarazo, cardiopatía isquémica en parientes jóvenes, síndrome de ovarios poliquísticos, dislipidemia o hiperuricemia. El riesgo también se ve incrementado en niños con acantosis nigricans, hipertensión arterial asociada o un perímetro abdominal > 90 cm.

La obesidad exógena (97% de los casos) se encuentra asociada inicialmente a un incremento en la ingesta calórica, sobre todo a través de carbohidratos simples, y a una vida sedentaria. Dentro de los factores conductuales vinculados a la obesidad tenemos un aumento en el uso de la TV, videojuegos y la computadora, niños que ingieren comida con alto valor calórico y bajo valor biológico (comida "chatarra"), ausencia de un horario preciso para tomar los alimentos y familias donde ambos padres trabajan. Aunado a esto, existen otros factores como la alta prevalencia familiar de obesidad, ablactación precoz, niños con bajo peso al nacer y un nivel sociocultural bajo.

El médico, al encontrar un paciente con obesidad, deberá realizar estudios en búsqueda de hipertensión arterial sistémica, dis-

lipidemia, hiperglucemia-hiperinsulinemia, apnea obstructiva del sueño, distiroidismo y trastornos menstruales.

En niños sin sobrepeso, se puede recomendar la toma de 3-5 ingestas al día, con horarios precisos, incrementando el consumo de carbohidratos complejos (verduras principalmente) en lugar de los simples y reducir la ingesta de grasas. En cuanto el médico detecte a un niño con obesidad/sobrepeso, deberá iniciar con las medidas higiénicas para que el paciente y su familia adopten *hábitos de vida cardio-saludables,* principalmente nutricionales y de actividad física.[87] Se recomienda comenzar la evaluación nutricional del niño y de su familia mediante un registro de ingesta. Este registro deberá incluir el tipo de alimentos ingeridos y la frecuencia de ingesta, y el médico (o bien el especialista en nutriología) deberá evaluar la presencia de los diferentes grupos de alimentos y horarios de alimentación. Una vez evaluado el tipo de alimentación del niño, se harán recomendaciones acerca de las estrategias útiles para instalar una alimentación cardio-saludable.

El paciente pediátrico requiere revisiones y controles nutricionales periódicos, los cuales incluirán la evaluación del crecimiento (peso-talla) del niño en su relación percentilar. La periodicidad de la evaluación se ajustará al grupo etario. Así, para el lactante será mensual, para el preescolar y escolar semestral y, posteriormente, la evaluación será anualmente.

Los hábitos saludables se inician en la casa, promovidos por los padres, pero no debemos olvidar que el niño está expuesto a innumerables fuentes de información: la televisión, la escuela, los amigos, entrenadores, etcétera. A los factores antes mencionados se agregan los económicos y culturales. Una intervención integral en todos estos niveles puede incrementar el éxito en la consecución de los hábitos de vida requeridos.

Dentro de las intervenciones recomendadas para una buena prevención cardiovascular tenemos la promoción de la alimentación al seno materno (al menos los primeros 6 meses), así como evitar el consumo de alimentos industrializados. Otras estrategias se resumen en el **Cuadro 60.14**.

Hipertensión arterial. En general, la búsqueda de pacientes con hipertensión arterial sistémica se realiza de manera sistematizada en la edad adulta, pero rara vez en la infancia. La hipertensión arterial es uno de los factores de riesgo mayores de enfermedades cardiovasculares (enfermedad coronaria, apoplejía e insuficiencia cardíaca y renal). El médico deberá conocer los valores de tensión arterial con relación a los cuadros percentilares, en cada caso. Así, el diagnóstico de hipertensión arterial es más preciso y temprano (**Cuadro 60.15**). El médico deberá medir la tensión arterial sistémica en cada visita de todo niño mayor de 3 años de edad.

Hipercolesterolemia. Los grandes estudios de cohorte nos han enseñado que la dislipidemia se asocia fuertemente con desenlaces isquémicos cardiovasculares, lo que ha provocado que todo médico evalúe el perfil de lípidos de sus pacientes en búsqueda de alteraciones. Nuevamente, ésta es una práctica que en los niños se ha vuelto poco a poco más común. Se recomienda la evaluación del perfil lipídico en niños con factores de riesgo para enfermedad aterosclerosa (*vide supra*), y en todos se aconseja que lleven una dieta saludable y un programa de actividad física.

Cuadro 60.16. Factores que incrementan el riesgo cardiovascular.[127] El punto de corte de los factores de RCV en los niños es diferente al observado en la población adulta. Debemos tener en cuenta estos valores para poder clasificar el riesgo de los pacientes en edad pediátrica. Tradicionalmente, los pacientes que cuenten con estos factores de riesgo son catalogados como portadores del síndrome metabólico. C-HDL - Colesterol asociado a lipoproteínas de alta densidad.

Variable	Punto de corte
Trigliceridemia	≥ 110 mg/dL
C-HDL	≤ 40 mg/dL
Perímetro abdominal	≥ percentil 90
Glucemia	≥ 110 mg/dL
Tensión arterial sistémica	≥ percentil 90

Síndrome metabólico. Es un concepto pedagógico que integra la expresión fenotípica resultante de las alteraciones causadas por la acumulación de grasa intraabdominal y la resistencia a la insulina. Los componentes mayores son diversas anormalidades del metabolismo de las lipoproteínas, hipertensión arterial, hiperglucemia y obesidad abdominal. Las manifestaciones menores incluyen cambios protrombóticos, inflamación crónica de bajo grado, esteatosis hepática, hiperuricemia e hiperandrogenismo (en las mujeres).

Síndrome metabólico. Aunque existe controversia acerca de la existencia, como tal, de un *síndrome metabólico* (SM), tradicionalmente se habla de una asociación de factores de riesgo para aterosclerosis, incluyendo intolerancia a la glucosa, resistencia a la insulina, hipertrigliceridemia, obesidad abdominal, hipertensión arterial y bajos niveles de C-HDL, los cuales se deben controlar desde edades tempranas (**Cuadro 60.16**).[89]

La resistencia a la insulina se produce debido a una respuesta inadecuada a esta hormona; así, la concentración de insulina aumenta. La presencia del síndrome metabólico suele asociarse con estatus protrombótico, inflamación crónica, esteatosis hepática, hiperuricemia e hiperandrogenismo en mujeres.

La hipercolesterolemia familiar tiene una alta prevalencia poblacional en su forma heterocigota, usualmente con un fenotipo manifiesto de aumento de las C-LDL (colesterol asociado a lipoproteínas de abaja densidad), o bien como resultado de una mutación de la Apo B-100. Ambas situaciones son precursoras de aterosclerosis desde la infancia temprana. Los casos de hipercolesterolemia homocigota son de muy baja prevalencia, tienen valores de C-LDL sumamente elevados (en algunos casos > 1 000 mg/dL) y se asocian a enfermedad isquémica (sobre todo enfermedad coronaria) en edades muy tempranas. Los niños con hipercolesterolemia homocigota requieren ser identificados y tratados a edades tempranas. Se acostumbra manejar a estos pacientes mediante plasmaféresis frecuentes, estatinas e incluso anticoagulantes a bajas dosis en algunas ocasiones. En los casos heterocigotos, se deberá instaurar un estilo saludable de vida, reducción de los factores de riesgo y aún no se ha llegado a un consenso sobre el manejo hipolipemiante en estos casos.

Cuadro 60.17. Políticas en el control del tabaquismo en la población pediátrica. En este cuadro podemos observar la manera en la que el sistema de salud puede influir en el control del principal factor de riesgo modificable en la enfermedad cardiovascular: el tabaquismo. Las medidas de control deberán ser de índole individual y poblacional, con bases científicas, sociales e incluso jurídicas.

OBJETIVO	BLANCO	ESTRATEGIA
Reducir la cantidad de fumadores pasivos en la infancia.	Padres y personas que convivan con los niños.	• Promover evitar fumar cerca de los niños • Promover con los padres dejar de fumar • Reforzar el compromiso con los no fumadores
Enseñar a los niños que fumar es dañino y un comportamiento adictivo.	Niños de primaria y de ambientes sociales distantes.	• Promover no fumar y enfatizar las consecuencias físicas • Discutir la naturaleza adictiva del cigarro • Defender ambientes libres de cigarro en casa y mantener esta estrategia en los consultorios
Animar a los adolescentes a permanecer como no fumadores en sus actividades sociales.	Adolescentes en secundaria.	• Promover no fumar y enfatizar las consecuencias psicológicas y sociales • Recomendar actividades alternativas saludables

El manejo del paciente diabético, sobre todo el insulino-dependiente, es una de las piedras angulares en la prevención cardiovascular en los niños. Es importante evaluar integralmente cada caso y enfocar el tratamiento en la prevención o bien el manejo de sus complicaciones (agudas y crónicas). El manejo deberá contemplar el tratamiento integral de la hipertensión, la obesidad y la dislipidemia, debido a la alta prevalencia de coexistencia de estos factores de riesgo con la DM.

Tabaquismo. El tabaquismo es la primera causa prevenible de mortalidad en el mundo. El inicio del tabaquismo es tradicionalmente en preadolescentes y adolescentes. Es un problema que involucra directamente a todos los que tratamos con niños (**Cuadro 60.17**). Resulta indispensable que todos los centros comunitarios de salud realicen evaluaciones de medicina preventiva en las etapas tempranas de la vida, que involucren a los médicos en servicio social, pediatras, nutriólogos y psicólogos a fin de promover un estilo de vida saludable (**Cuadro 60.18**).

Enfermedad de Kawasaki. Esta vasculitis idiopática se presenta principalmente en lactantes y niños pequeños. La lesión más común son los aneurismas o ectasias arteriales, que aparecen como secuela hasta en la cuarta parte de los casos. La enfermedad puede provocar cardiopatía isquémica desde la lesión coronaria hasta la muerte súbita. Una vez realizado el diagnóstico, el tratamiento en general es el empleo de antiinflamatorios y la prevención de la trombosis de las lesiones coronarias (**Cuadro 60.20**). Los aneurismas coronarios suelen aparecer en niños no tratados, especialmente con altas dosis de inmunoglobulina, o en los que los exámenes de laboratorio reflejan inflamación persistente.

Cardiopatías congénitas y aterosclerosis

La asociación entre aterosclerosis temprana y cardiopatía congénita se presenta particularmente en los casos de origen anómalo de las arterias coronarias y de obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo (miocardiopatía hipertrófica obstructiva y estenosis aórtica o subaórtica). En otras ocasiones, la manipulación quirúrgica de las arterias coronarias puede predisponer a estenosis y aterosclerosis temprana, como es el caso de la cirugía de Jatene, pacientes en los que se encuentra un engrosamiento de la íntima arterial varios años después del procedimiento.

Las alteraciones barorreflejas y la hipertrofia ventricular secundaria observada en los casos de obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo pueden condicionar aterosclerosis temprana. Usualmente estos casos se acompañan de hipertensión arterial sistémica. Otra causa de accidentes coronarios es la presencia de aneurismas coronarios, al trombosarse o presentar algún grado de disección. El origen anómalo de la coronaria derecha y su curso entre las grandes arterias es una causa de muerte súbita asociada al ejercicio físico intenso.

Prevención de endocarditis bacteriana

La colaboración Cochrane hizo una revisión del uso de profilaxis de endocarditis bacteriana (2004), cambiando el concepto de *bacteriemia relacionada con procedimientos invasivos* por el de *bacteriemia acumulada*. Así, hoy día, la profilaxis para endocarditis infecciosa se reserva para pacientes de alto riesgo (válvulas protésicas, episodio previo de endocarditis infecciosa, cardiopatías congénitas complejas y valvulopatías después de un trasplante cardíaco), especialmente previo a la manipulación gingival, periapical, molar o perforación de la mucosa oral. Actualmente no se recomienda la profilaxis antibiótica previa a la manipulación gastrointestinal o genitourinaria.[89]

Pacientes con cardiopatía congénita y embarazo

Las pacientes con cardiopatía congénita y pequeños cortocircuitos, en ausencia de HAP, con insuficiencia o estenosis valvular ligera suelen tolerar bien el embarazo. En contraparte, el embarazo en pacientes con cardiopatía congénita se considera de *alto riesgo* en aquellas con hipertensión arterial pulmonar primaria o secundaria, cardiopatías congénitas cianóticas y las obstrucciones severas a la salida del ventrículo izquierdo asociadas con una muy pobre tolerancia al ejercicio (NYHA III o IV). En las pacientes con hipertensión arterial pulmonar no se recomienda el embarazo, ya que se asocia con una alta mortalidad materna (hasta en el 50%

Cuadro 60.18. Programa de promoción de la salud cardiovascular en niños.

<table>
<tr><th>Edad (años)</th><th>Historia familiar</th><th>Colesterol</th><th>Obesidad</th><th>TA</th><th>Dieta</th><th>Actividad física</th><th>Tabaquismo</th></tr>
<tr><td>0-2</td><td>Cardiopatía isquémica temprana. Hipercolesterolemia</td><td>Colesterolemia en los padres</td><td>Seguimiento del crecimiento. Evaluar el IMC en los padres</td><td>Historia familiar de HAS</td><td>Historia dietética</td><td>Fomentar la práctica de actividad física en los padres</td><td>Inducir el abandono del tabaquismo en padres fumadores</td></tr>
<tr><td>2-6</td><td>Cardiopatía isquémica temprana. Hipercolesterolemia.</td><td rowspan="3">Perfil de lípidos</td><td rowspan="3">Seguimiento del crecimiento</td><td rowspan="3">Medir la TA en todos los mayores de 3 años y compararla con la tabla percentilar</td><td rowspan="3">Incluir leche con baja grasa. Baja ingesta de sodio</td><td rowspan="2">Juegos entre padres e hijos. Controlar el tiempo de TV y videojuegos</td><td></td></tr>
<tr><td>6-10</td><td>Cardiopatía isquémica temprana. Hipercolesterolemia</td><td>Inducir el abandono del tabaquismo en padres fumadores. Consejo antitabaco a los niños</td></tr>
<tr><td>Mayores de 10 años</td><td>Cardiopatía isquémica temprana. Hipercolesterolemia</td><td>Juegos entre padres e hijos. Controlar el tiempo de TV y videojuegos. Promover actividad física moderada a vigorosa diariamente</td><td>Inducir el abandono del tabaquismo en padres fumadores. Consejo antitabaco a los niños. Investigar si los niños fuman</td></tr>
</table>

Cuadro 60.19. Actividad física en los pacientes con enfermedad de Kawasaki.[128]

Nivel de riesgo	Actividad física
I Sin alteraciones coronarias	• Sin restricciones (6 a 8 semanas de convalecencia).
II Ectasia coronaria solamente en la fase aguda de la enfermedad	• Sin restricciones (6 a 8 semanas de convalecencia).
III Aneurismas pequeños y aislados	• Sin restricciones (6 a 8 semanas de convalecencia en menores de 10 años de edad). • Posteriormente, los pacientes requieren el consejo de actividad física después de una prueba de esfuerzo anual, de rutina. • No se aconsejan deportes de contacto.
IV Aneurismas gigantes o múltiples aneurismas medianos	• Sin restricciones (6 a 8 semanas de convalecencia en menores de 10 años de edad). • Posteriormente, los pacientes requieren el consejo de actividad física después de una prueba de esfuerzo anual, de rutina. • No se aconsejan deportes de contacto o de alto componente dinámico o estático.
V Lesiones coronarias obstructivas	• Se recomienda actividad física recreativa. • El consejo deportivo siempre deberá ir precedido de una evaluación médica y una prueba de esfuerzo.

de los casos). En las mujeres con una obstrucción severa de la vía de salida del ventrículo izquierdo, la sobrecarga de volumen puede desencadenar un cuadro de insuficiencia cardíaca descompensada, con aumento en la presión capilar pulmonar (congestión venocapilar) y bajo gasto cardíaco. Las pacientes con cardiopatía congénita cianógena muestran un riesgo del 2 a un 30% de padecer complicaciones como arritmias graves e insuficiencia cardíaca. En pacientes de alto riesgo no se recomienda el embarazo y, de presentarse, se aconseja su interrupción.

Existen otras condiciones donde el embarazo debe manejarse con sumo cuidado o incluso se debe interrumpir de ser nece-

sario, como son la estenosis aórtica severa, la tetralogía de Fallot no operada o bien la transposición corregida de las grandes arterias. En pacientes con coartaron aórtica, se recomienda repararla antes de la gestación. Así, el mayor riesgo son las complicaciones derivadas de la descompensación de la tensión arterial (rotura de aorta o de algún aneurisma). Las pacientes que fueron sometidas a una cirugía de Senning suelen tolerar bien el embarazo. En las pacientes con cirugía de Fontan se puede presentar deterioro de la función ventricular o embolismo paradójico (variedad fenestrada).

Anticoagulación en los pacientes con cardiopatías congénitas

Una parte importante de la prevención en pacientes con cardiopatía congénita se asocia con el uso de anticoagulantes, generalmente administrados en sujetos con fibrilación atrial, HAP, prótesis mecánica o cirugía de Fontan.

La administración de anticoagulante oral durante el primer trimestre del embarazo se asocia con una incidencia, en el primer trimestre, de 26.7% de aborto espontáneo y un 4.1% de embriopatía cumarínica (malformaciones en el producto por cumarínicos).[90] De esta manera, las pacientes con anticoagulación oral deberán conocer este riesgo y, de embarazarse, se deberá cambiar la terapia con cumarínicos por heparina durante el primer trimestre.

Síndrome de apnea obstructiva durante el sueño (SAOS)

En los niños, el *síndrome de apnea obstructiva del sueño* (SAOS) es una alteración de la ventilación durante el sueño caracterizada por la obstrucción de la vía aérea superior, parcial y prolongada, completa e intermitente,[91] que ocasiona disminución de la saturación de oxígeno, acompañada o no de incremento de la retención del CO_2. Es más frecuente entre los 3 y 6 años de edad debido a las relaciones anatómicas de la vía aérea superior y al tejido linfoide local, que hacen que el calibre sea menor en este período etario.[92] Existen factores que determinan la presencia de este síndrome, como la descoordinación neurológica, el desbalance entre los mecanismos de apertura y colapso de la vía aérea superior y las alteraciones en el calibre de ésta, ocasionado por hipertrofia adenoidea y por obesidad.

Esta entidad puede presentar síntomas como el ronquido, que es el más evidente durante el sueño, pausas respiratorias, estertores, sueño intranquilo, diaforesis, pesadillas, enuresis, trastornos del comportamiento, hiperactividad, escaso rendimiento escolar, inhibición social, agresividad, somnolencia, cefalea matutina y sed excesiva al levantarse. En casos más severos los pacientes pueden evolucionar con disminución del crecimiento, hipertensión arterial diastólica, cor pulmonar, disfunción del ventrículo derecho e hipertensión pulmonar.[92,93]

Se debe efectuar una exploración otorrinolaringológica detallada, encaminada a valorar hipertrofia del tejido linfoide y alteraciones del paladar y de la mandíbula. Debemos descartar otras causas orgánicas que interfieran con el sueño, como asma, rinitis, eccema, otitis media serosa y reflujo gastroesofágico.[93]

La polisomnografía es el método de diagnóstico con mayor especificidad y sensibilidad para el reconocimiento de esta patología. La adenotonsilectomía es el tratamiento que permite la curación de los niños que padecen de este síndrome en un 75 a 100% de los casos.[92] Otra alternativa terapéutica es la colocación de prótesis dentales, para incrementar el calibre de la vía aérea superior. En algunos casos puede ser necesario recurrir a la administración de una presión continua positiva en la vía aérea (CPAP) o presiones positivas a dos niveles, inspiración y espiración (BiPAP).

Pese al auge que ha tenido en los últimos años la patología del sueño entre los pediatras, las revisiones que se han publicado y la divulgación de estos temas en las familias, el asunto todavía es bastante desconocido. Debido a la alta posibilidad de curación del SAOS que reportan los estudios, el diagnóstico y el tratamiento precoz se consideran de importancia para la salud física y psicológica de los niños.[93]

Calidad de vida en pacientes con cardiopatías congénitas

La enfermedad cardíaca y toda la parafernalia que la acompaña deben de disminuir la calidad de vida en estos niños y sus familiares. No obstante, estas observaciones suelen ser anecdóticas y no existen estudios de seguimiento a largo plazo para evaluar la calidad de vida en los niños con cardiopatía.

La pareja frente a la cardiopatía congénita

Cuando los padres saben que su hijo es portador de una cardiopatía, es un duro golpe emotivo y comienzan a vivir un período de duelo. En este momento, gran parte de los esfuerzos se encaminan al cuidado del hijo enfermo, terminando en una amplia disfunción familiar. Aquí el apoyo psicológico, tanto al paciente como a sus padres y hermanos, se vuelve muy necesario.

Actividad deportiva en pacientes en edad pediátrica

Cor del atleta. El trabajo de predominio dinámico es el responsable de las modificaciones que se observan en el corazón del deportista, después de un período de acondicionamiento no inferior a 8 semanas. La magnitud de los cambios guarda relación con la duración del entrenamiento, el volumen y la intensidad de cada una de las sesiones. Además, la respuesta al entrenamiento está condicionada por factores individuales, genéticos y según el género.

Con mayor frecuencia se presentan en el deportista bradicardia sinusal, alteraciones en la conducción auriculoventricular, hipertrofia ventricular, aumento del volumen de las cavidades, trastornos en la repolarización ventricular, incremento del volumen latido, adaptaciones en la circulación coronaria y el metabolismo miocárdico.

Bradicardia sinusal. Su etiología se debe al incremento del tono vagal y a la disminución del tono simpático, a la variación en la sensibilidad de la frecuencia cardíaca intrínseca del corazón, al aumento del volumen latido (VL), a la variación en la sensibilidad de los barorreceptores y al condicionamiento genético.[42,72]

Alteraciones de la conducción auriculo-ventricular. Los cambios en la función del nodo AV se producen por incremento del tono vagal; se pueden observar con mayor frecuencia en electrocardiogramas de 24 horas durante la noche.

Hipertrofia ventricular y aumento del volumen de las cavidades. Dependen de la clasificación del deporte: los de predominio dinámico aumentan la carga volumétrica, el número de miofibrillas y el tamaño de la cavidad ventricular izquierda; los de predominio estático con aumento de la poscarga incrementan el espesor de la pared ventricular izquierda para compensar el ascenso de la tensión parietal.[93] Existe, además, un aumento de las dimensiones internas y del espesor de la pared libre del ventrículo derecho y de las dimensiones de la aurícula izquierda, sin llegar a superar los límites normales.

Incremento del volumen latido. Se produce por aumento en el volumen telediastólico del ventrículo izquierdo, por mayor retorno venoso y por mejor llenado ventricular.

Adaptaciones en la circulación coronaria y el metabolismo miocárdico. El entrenamiento de tipo aeróbico, por adaptación estructural, por regulación del sistema neurohumoral y metabólico, conduce al aumento del flujo coronario, de la densidad y de la permeabilidad capilar. A nivel metabólico se incrementan los depósitos de glucógeno y mejora la captación de glucosa.

En los últimos años, las nuevas técnicas han permitido descubrir y mejorar el entendimiento sobre algunas de las adaptaciones morfológicas y funcionales experimentadas por el corazón entrenado. No obstante, la actividad física no está exenta de riesgos, por lo que se recomienda realizar un examen preparticipación completo a todos los deportistas.

Prevención de la muerte súbita asociada a la práctica deportiva

La *muerte súbita asociada a la práctica deportiva* (MSAPD) es uno de los episodios más dramáticos que puede vivir o presenciar un ser humano. La MSAPD se presenta con mucha mayor frecuencia durante el ejercicio intenso y con la presencia de una enfermedad subyacente. Las causas más frecuentes son las cardiovasculares, tanto congénitas como adquiridas.[94, 95] Dentro de las causas congénitas tenemos la miocardiopatía hipertrófica (26%), la displasia arritmogénica del ventrículo derecho (20%), el origen anómalo de las arterias coronarias (14%) y la degeneración mixomatosa de la válvula mitral (11%). Otras causas involucran al *commotio cordis* (29%), la cardiopatía isquémica (18%) y la miocarditis (9%). La mayoría de los casos de MSAPD son, por añadidura, prevenibles.

La prevención inicia con una minuciosa evaluación de los niños que van a participar en alguna disciplina deportiva (*evaluación preparticipación*),[37] a la cual todo deportista debiera ser sometido. Esta evaluación comprenderá una historia clínica completa y un electrocardiograma en reposo de 12 derivaciones. El médico decidirá si el paciente requiere la evaluación ulterior por un especialista o estudios de gabinete más específicos. Por otro lado, el *commotio cordis*, que constituye la muerte súbita secundaria a una arritmia letal provocada por un golpe romo en el tórax, puede prevenirse con el uso de protección a nivel torácico y puede ser tratado con la desfibrilación temprana en el mismo instante en que ocurre, sobre el campo de juego. En todo lugar donde se practique un deporte deberá haber un desfibrilador automático externo (DAE) y una persona que lo sepa utilizar.

Desde la aparición del DAE, la Asociación Americana del Corazón (AHA) ha recomendado su uso en adultos, pero ha puesto reparo para su aplicación en niños menores de 8 años, debido a la baja incidencia de la fibrilación ventricular (FV) y a la falta de estudios que lo avalen. El paro cardíaco en niños es un evento poco frecuente, debido a que la causa principal es el paro respiratorio y el énfasis de la resucitación se enfoca en la reanimación pulmonar. Aunque la fibrilación ventricular es responsable de un 20% de los casos de paro cardíaco, su supervivencia es alta para los niños que puedan presentarla si se trata precozmente.

En la literatura podemos encontrar informes de desfibrilaciones exitosas en campos de juego. Un par de policías llegaron a un campo de beisbol donde un niño presentó un síncope después de que la bola golpeó su pecho. El policía contaba con un DAE y al aplicarlo se corroboró que el niño tenía fibrilación ventricular y el aparato le dio una descarga, con la cual recuperó el ritmo sinusal con éxito.[96] Existen actualmente estudios que comprueban la efectividad y seguridad del uso de DAE en niños de 1 a 8 años, sin ser suficientes aquellos que lo avalen en infantes menores de 1 año. Los protocolos pediátricos actuales recomiendan dosis de energía de 2 a 4 J/kg para la desfibrilación en niños mayores de un año, al ser suficiente como ventana terapéutica, evitando el daño miocárdico.

Es necesario el desarrollo de estrategias, por parte de los médicos y organizaciones gubernamentales, para proporcionar dispositivos y para educar a la comunidad sobre el uso de desfibriladores en niños, que permitan un rápido tratamiento de arritmias fatales.[97]

Entrenamiento de pacientes con cardiopatía congénita

En la actualidad es importante indicar con precisión la manera en que cada paciente deberá desarrollar su actividad física, con base en sus características personales, tipo y gravedad de la cardiopatía y la preferencia que tenga por los distintos tipos de ejercicio. Existen varios escritos donde podemos encontrar la indicación precisa del tipo de reporte recomendado con relación a la cardiopatía de cada paciente.

El futuro laboral del niño con cardiopatía

Una vez que el paciente obtenga la edad suficiente para comenzar su vida laboral, el equipo de rehabilitación cardíaca deberá instruir

al paciente disminuir la carga fisiológica y psicológica que impone cada una de estas actividades, así como enseñarle a realizar cada tarea de la forma más ergonómica posible e identificar otras que puedan conferirle un riesgo evitable.[98]

Según la Sociedad Europea de Cardiología, la capacidad de obtener y mantener un trabajo dependerá del estado funcional e intelectual del paciente, así como de la motivación, interacción y/o discriminación de los compañeros respecto del paciente.[99] Ante la situación económica actual, existen muchos obstáculos para encontrar trabajo, y si la persona que lo solicita es un paciente cardiópata, la tarea es más difícil aún. En caso de ser candidato para el trabajo, en muchos lugares el paciente debe demostrar su estado de salud, situación hemodinámica y capacidad funcional, no por la imposibilidad de realizar el trabajo, sino por el hecho de ser *cardiópata*.

En muchos casos, los pacientes no buscan el trabajo de acuerdo a sus posibilidades y prefieren callar su situación para no ser rechazados por sus superiores, así como por sus compañeros, y son sometidos a cargas excesivas de esfuerzo intelectual, físico y psicológico.[100]

Cada paciente posee diferentes características laborales y recreativas, por lo que el entrenamiento de las etapas del desarrollo está encaminado a un proceso de adaptación del niño en su medio, disminuyendo el costo energético por una mejor adaptación física y optimizando el costo psíquico que el estrés mental conlleva.[99]

Para brindarle al paciente un buen consejo laboral, el cardiólogo pediatra y el equipo multidisciplinario de rehabilitación realizarán valoraciones de la capacidad funcional mediante una prueba de esfuerzo, cualidades físicas e intelectuales, y evaluará la presencia de arritmias, el pronóstico y la evolución de la enfermedad para un buen desempeño en el trabajo deseado.[100,101]

Consejo sobre viajes en avión

Actualmente es muy frecuente que, antes de realizar un vuelo comercial, los padres de un paciente con cardiopatía congénita consulten a su pediatra de confianza acerca de los aspectos que puedan ser de riesgo durante el viaje aéreo. Los principales problemas médicos que se desarrollan durante los viajes en avión dependen de las características fisiopatológicas del pasajero en cuestión y de su susceptibilidad hacia determinados factores presentes en la cabina de un avión comercial, como son los cambios bruscos de presión. Para minimizar los efectos de la altitud y para evitar el desarrollo de disbarismos, las aeronaves comerciales están presurizadas. En nuestros días no hay limitaciones importantes para que los enfermos con cardiopatía puedan utilizar el transporte aéreo, pero se recomienda no viajar a quienes puedan presentar descompensación hemodinámica aguda.

La disminución de la tensión de oxígeno en pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas puede causar hipoxemia; se aconseja para mayor seguridad la administración de oxígeno durante el vuelo. Debido a las variaciones de presión, se pueden producir obstrucciones en la trompa de Eustaquio y en la entrada de los senos paranasales, lo que puede provocar barotraumas óticos que faciliten la propagación de infecciones otorrinolaringológicas. Los niños más pequeños son susceptibles de sufrir otitis media por la disposición de las trompas de Eustaquio en desarrollo. Existen algunas maniobras útiles que nos permiten prevenirlos, como el bostezo forzado, la deglución, que puede facilitarse con la ingesta de líquidos o alimentos y la espiración forzada (maniobra de Valsalva), ya que permeabilizan estos conductos igualando las presiones. Se sugiere una consulta previa con el odontólogo para descartar la presencia de infecciones dentarias, debido a que pueden producirse burbujas de aire y, al estar encerradas en cavidades faciales o dentarias cariadas, tienden a expandirse generando intenso dolor. Si el viaje aéreo atraviesa muchos husos horarios, se recomienda realizar cambios graduales en la alimentación como dietas hipocalóricas e hiperproteicas y un adecuado régimen de sueño, antes y después de un vuelo prolongado.[102]

Los principales problemas médicos que se desarrollan durante los viajes en avión pueden ser prevenidos si se tienen en cuenta estas recomendaciones, por lo que es necesario difundirlas en la práctica médica diaria.

Activación de la sociedad ante las enfermedades cardiovasculares

La pandemia de aterosclerosis y sus complicaciones han orillado a los gobiernos de diferentes países y a organizaciones no gubernamentales como la Federación Mundial del Corazón (FMC) a tomar cartas en el asunto. Concretamente, la FMC, a través de las sociedades locales de cardiología (como la Sociedad Mexicana de Cardiología y la Asociación Nacional de Cardiólogos de México), celebra la salud cardiovascular un día al año organizando el llamado "Día Mundial del Corazón" (DMC),[103] con el propósito de proponer, para todos, un estilo de vida *cardio-saludable*. Cabe mencionar que el DMC del año 2004 estuvo dedicado a la niñez. Actualmente, la FMC ha enfocado sus esfuerzos en programas televisivos como *Plaza Sésamo* para enviar su mensaje de salud cardiovascular.[104] Un esfuerzo semejante lo realizan los integrantes del Gym Health, con el adiestramiento de jóvenes líderes de varios países para enviar un mensaje de prevención integral.[105]

Prevención en las escuelas

La escuela es el lugar en el que el niño continúa el proceso evolutivo, preparándolo para su integración a la sociedad. Asistir a la escuela resulta esencial e irreemplazable en la vida del niño.[106]

Cuando un niño es portador de una cardiopatía congénita, su entorno natural es sustituido: la casa por el hospital, los maestros por el profesional de salud, sus compañeros por pacientes, las actividades extraescolares por estudios y pruebas médicas. La función cognitiva puede estar afectada por complicaciones neurológicas (bajo gasto cardíaco, acidosis, hipoxemia, anestesia, hipotermia), mientras que el intelecto puede verse influenciado por falla cardíaca crónica, arritmias, cianosis y ausentismo en la escuela. La corrección temprana de los defectos cardiovasculares en los niños puede reducir las complicaciones neurológicas.[107]

Para integrar al paciente a sus actividades escolares, el cardiopediatra, que conoce y da seguimiento al niño desde el naci-

miento hasta la adolescencia, y el equipo multidisciplinario de rehabilitación cardíaca valoran de manera cuantitativa (relación con la edad biológica y cronológica) y cualitativa (cómo se enfrenta el paciente a sus tareas) al niño para brindar el consejo y asesoría al profesorado en cuanto a qué actividades escolares se puede integrar el niño.

Según la AHA, en la actualidad existen médicos conservadores que aconsejan al paciente con cardiopatía congénita a no incorporarse a actividades físicas de la escuela y reconoce el impacto a nivel físico y psicológico que esto produce en el paciente. Lo que se recomienda para evitar lo anterior es tener una comunicación estrecha con los profesores del paciente, a fin de individualizar las clases de física recomendables física recomendables y excluir actividades tanto intensas como competitivas en el diseño curricular.[108]

Día Internacional de las Cardiopatías Congénitas

Desde hace unos años en Estados Unidos y algunos países de Europa, el 14 de febrero de cada año se celebra el "Día Internacional de las Cardiopatías Congénitas". El objetivo principal de esta conmemoración consiste en dar a conocer las necesidades y la problemática de la población infantil y juvenil afectada por una cardiopatía. Persigue como fin incorporar este tipo de población a las políticas sociales, sanitarias, educativas y laborales e impulsar, por medio de los órganos de gobierno, acciones de respuesta a las necesidades de las personas con problemas congénitos del corazón.[109]

CONCLUSIONES

Los niños cardiópatas deben integrarse a su vida cotidiana bajo el consejo experto de un equipo multidisciplinario y no deben ser dejados meramente a la deriva. El consejo debe involucrar la prevención de complicaciones de su cardiopatía y de la aterosclerosis en su vida adulta, incluyendo el manejo tradicional y el consejo sobre la actividad física, la nutrición y el consejo específico en diversos desempeños (laboral en la edad adulta, participación en deportes, sexual, viajes en avión, etcétera).

Es importante considerar otros aspectos misceláneos, como la asesoría psicológica, y otros temas específicos, como la anticoagulación, la profilaxis para endocarditis bacteriana o el consejo prenatal en mujeres con cardiopatía congénita. La aterosclerosis es una enfermedad de la infancia que se complica en la edad adulta. Es nuestro deber hacer todo lo que esté en nuestras manos para prevenirla.

El Futuro. Una conclusión es una verdad que al paso del tiempo se congela. Lo expuesto anteriormente muestra cómo vemos actualmente a este grupo de la población y es, hoy día, el sustrato de investigaciones posteriores.

REFERENCIAS

1. Heberden W. Commentaries on the history and cure of disease. London: Payne T Ed; 1802.
2. Oertel M. Handbuch der allgemeinen Therapie. Leipzig: Vogel; 1891.
3. Ilarraza H, Quiroga P, Rius M. Rehabilitación cardíaca en población pediátrica. Más allá que ayudar a un niño a readaptar su corazón. Arch Cardiol Mex 2008; 78: 129.
4. Daliento L, Mazzoti E, Mongillo E, et al. Life expectancy and quality of life in adult patients with congenital heart disease. Ital Heart J 2002;3(6): 339.
5. Deanfield J, Thaullow E, Warnes C. et al. Management of grown up congenital heart disease. European Heart Journal 2003, 24:1035.
6. Warnes C, Liberthson R, Danielson G, et al. The changing profile of congenital heart disease in adult life. JACC 2001; 37(5): 1161.
7. Child J, Collins-Nakai R, Alpert J, et al. Task Force 3: Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. JACC 2001; 37(5): 116.
8. III Jornadas sobre cardiopatías congénitas. Madrid: Noviembre de 2006.
9. Rosner B. Fundamentals of biostatistics. 5th Ed. Pacific Grove, Calif: Duxbury Thomson Learning; 2000. p. 776.
10. Berger S, Utech L, Hazinski MF. Sudden death in children and adolescents. Pediatr Clin N Am 2004; 51:1653.
11. Pelech A, Neish S. Sudden death in congenital heart disease. Pediatr Clin N Am 2004; 51:1257.
12. Franklin B, Whaley M. ACSM's Guidelines for exercise testing and prescription. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000. p. 368.
13. Radford D, Izukawa T, Rowe R. Evaluation of children with ventricular arrhythmias. Arch Disease Childhood 1977; 52: 345.
14. Kavey R, Allada V, Daniels SR, et al. Cardiovascular risk reduction in high-risk pediatric populations: a scientific statement from the American Heart Association Expert Panel on Population and Prevention Science; the Councils on Cardiovascular Disease in the Young, Epidemiology and Prevention, Nutrition, Physical Activity and Metabolism, High Blood Pressure Research, Cardiovascular Nursing, and the Kidney in Heart Disease; and the Interdisciplinary Working Group on Quality of Care and Outcomes Research—endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation 2006; 114:2710.
15. Ford E. C-reactive protein concentration and cardiovascular disease risk factors in children. Findings from the National Health and Nutrition Examination Survey 1999–2000. Circulation 2003; 108:1053.
16. Kallio K, Jokinen E, Raitakari O, et al. Tobacco smoke exposure is associated with attenuated endothelial function in 11-year-old healthy children. Circulation 2007; 115;3205.
17. Neufeld E, Mietus-Snyder M, Beiser A, et al. Passive cigarette smoking and reduced HDL cholesterol levels in children with high-risk lipid profiles. Circulation 1997; 96: 1403.
18. Froelicher V, Myers J. Exercise and the heart. 4th edition. USA: Saunders; 2000. p. 456.
19. Washington R, Timony-Bricker J, Alpert B, et al. Guidelines for exercise testing in the pediatric age group: from the Committee on Atherosclerosis and Hypertension in Children, Council on Cardiovascular Disease in Young, the American Heart Association. Circulation 1994; 90: 2166.
20. Serra R. Corazón y ejercicio físico en la infancia y adolescencia. Barcelona: Masson; 2001. p. 47.
21. Reyes A, Tomassoni TL, Eakiin BL, et al. Safety of graded exercise testing in children with cardiac disease. J American Coll Sport Medicine. 1996; 28(5):18.
22. Stephens P, Paridon S. Exercise testing in pediatrics. Pediatr Clin N Am 2004; 17: 1569.

23. Borg G. Borg's perceived exertion and pain scales. USA: Human Kinetics; 1998. p. 104.
24. Reybrouck T, Mertens L, Brusselle S, et al. Oxygen uptake versus exercise intensity: a new concept in assessing cardiovascular exercise function in patient with congenital hear disease. BHJ 2008; 41: 2259.
25. Ilarraza H, Torres C, Mendoza B, et al. Efecto de la preparación de la piel en su impedancia eléctrica. Arch Cardiol Mex 2003; 73 supl (2):1.
26. Norozi K, Gravenhorst V, Hobbiebrunken E, Wessel A. Normality of cardiopulmonary capacity in children operated on to correct congenital heart defects. Arch Pediatr Adolesc Med. 2005; 159: 1063.
27. Wenger NK, Froelicher ES. Cardiac rehabilitation. Clinical Practice Guideline No. 17. Rockville MD: US Department of Health and Human Service, Agency for Health Care Policy and Research USA and the National Heart, Lung and Blood Institute. AHCPR Pub 1995; 96:672.
28. Ilarraza H, Álvarez M. Rehabilitación cardíaca después de un síndrome isquémico coronario agudo. En: Lupi E, Férez S. De la isquemia a la reperfusión del ventrículo derecho. México: Editorial Intersistemas; 2007. p. 894.
29. Quiroga P, Ilarraza H, Rius MD, et al. Proyecto de un programa de rehabilitación cardíaca para población pediátrica. Arch Cardiol Mex 2007; 78 (supl. 1):173 SL 426.
30. Pineda L. Rehabilitación del paciente con cardiopatía congénita. Disponible en: URL: http://www.menudoscorazones.com.
31. Oliva CM, Carballés F, Naitram S, Morel I. Evaluación de niños operados de coartación aórtica según programa cardíaco de rehabilitación cardíaca. Disponible en: URL: http://www.fac.org.ar/tcvc/llave/tl278/tl278.
32. Rhodes J, Curran T, Camil L, et al: Sustained effects of cardiac rehabilitation in children with serious congenital heart disease. Pediatrics 2006; 118:586.
33. Quiroga P, Ilarraza H, Rius MD, Miranda I, et al. Cardiac rehabilitation program in pediatric patients. World Congress of Cardiology 2008. Circulation 2008; 117: 99, P549.
34. Ruiz F, García A, Gutiérrez H, et al. Los juegos en la motricidad infantil de los 3 a los 6 años. Barcelona, España: INDE Publicaciones; 2003.
35. Guillén del Castillo M, Linares Girela D. Bases biológicas y fisiológicas del movimiento humano. Madrid, España: Editorial Médica Panamericana; 2002. p. 331.
36. Boraita A, Baño A, Berrazueta J, et al. Guías de práctica clínica sobre actividad física del cardiópata. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 684.
37. Brindesi D, De la Cruz T. La actividad física en la niñez y la adolescencia. Trabajo de investigación. Argentina: Universidad Nacional de la Plata; 2002, p. 6.
38. http://www.monografias.com/trabajos16/elementos-psicomotricidad/elementos-sicomotricidad.html
39. Jürgen W. Entrenamiento Total. Barcelona: Editorial Paidotribo. p. 93. Disponible en: http://books.google.com.mx/books?id=blGKlpVmNrcC&pg=PA93&dq=entrenamiento+ni%C3%B1os+escuela&client=firefox-a&source=gbs_toc_r&cad=0_0&sig=ACfU3U0JP9gxkyCmXKDYn_f_xyXOAx6OMg
40. Los niños y el ejercicio. Lecturas: Educación Física y Deportes. Año 2, N° 7. Buenos Aires. Octubre 1997. Disponible en: URL: http://www.efdeportes.com
41. Serra Grima R. Cardiología del deporte. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica; 1998. p. 53.
42. Jornadas sobre Cardiopatías Congénitas. El niño con cardiopatía congénita en su entorno educativo, social y familiar III. Madrid, 18 de noviembre de 2006. Disponible en: URL: http://www.menudoscorazones.org
43. Álvarez MJ, Crespo E N. Trastornos de Aprendizaje en Pediatría de Atención Primaria. Disponible en: URL: http://www.spapex.org/pdf/aprendizaje.pdf
44. Jornadas sobre Cardiopatías Congénitas. El niño con cardiopatía congénita en su entorno educativo, social y familiar III. Madrid, 18 de noviembre de 2006. Disponible en: URL: http://www.menudoscorazones.org
45. Alonso E, Equisoaín E, Ruiz MJ, et al. Anexos para compartir con el alumnado. Disponible en: URL: http://www.sanidad.jcyl.es/sanidad/cm/ciudadanos/images?locale=es_ES&textOnly=false&idMmedia=76867
46. Marquillas J, de la Flor JE, Torregrosa MJ, van Esso D. Pediatría en atención primaria. Segunda edición. Barcelona: Masson; 2005. p. 200.
47. Meyer F. Hidratación en niños. El Rincón del Entrenador. GSSI BASE Latinoamérica, 2003, N° 38. Disponible en: URL: http://www.cordica.com/noticias_s.asp?mod=3&id=14.
48. Fernández Noriega F, Muñoz E. Bases del entrenamiento con niños y jóvenes. Disponible en: URL: http://sportaqus.files.wordpress.com/2007/12/entrenoconninos.pdf.
49. Incarbone O. Del juego a la iniciación deportiva. De 6 a 14 años. Buenos Aires, Argentina: Editorial Stadium; 2003.
50. Diccionario de la Real Academia de la Lengua Española. Disponible en: URL: http://www.rae.es/
51. Garon D, Mikulu JB, Medrano MG, et al. El juego y el juguete en la educación infantil. Asociación Española de Fabricantes de Juguetes. Disponible en: URL: www.aefj.es/aefj/publi/docint/Juego.pdf
52. Ruíz F, García A, Gutiérrez F, et al. Los juegos en la motricidad infantil de los 3 a los 6 años. Zaragoza, España: Publicaciones INDE; 2003.
53. Domínguez LR, Espeso G. Bases fisiológicas del entrenamiento de la fuerza con los niños y adolescentes. Rev Int Med Cienc Act Fis Deporte 3(9);61-68. Disponible en: URL: http://cdeporte.rediris.es/revista/revista)/artfuerza.htm
54. Guillien M, Linares D. Bases biológicas y fisiológicas del movimiento humano. España, Madrid: Editorial Panamericana; 2002. p. 329.
55. Menahema S, Poulakisb Z, Priorc M. Children subjected to cardiac surgery for congenital heart disease. Part 2: Parental emotional experiences. Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 2008; 7: 605.
56. III Jornadas sobre Cardiopatías Congénitas. El niño con cardiopatía congénita en su entorno educativo, social y familiar. Disponible en: URL: http://www.menudoscorazones.org
57. Los niños y la actividad física: Diviértanse y manténganse. Disponible en: URL: http://extension.unh.edu/resources/representation/Resource000317_Rep339.pdf
58. Zaborskis A, Zemaitiene N, Borup I, et al. Family joint activities in a cross-national perspective. BMC Public Health 2007, 7:94. Disponible en: URL: http://www.biomedcentral.com/1471-2458/7/94
59. Wagner A, Klein-Platat C, Arveiler D, et al. Parent-child physical activity relationships in 12-year old French students do not depend on family socioeconomic status. Diabetes Metab 2004; 30:359.
60. Cheuk D, Wong S, Choi Y, et al. Parents' understanding of their child's congenital heart disease. Heart 2004;90:435.
61. Incarbone O. Del juego a la iniciación deportiva. De 6 a 14 años. Buenos Aires, Argentina: Editorial Stadium; 2003.
62. Baño R. Aptitud para el ejercicio físico y la práctica deportiva en niños y jóvenes. Servicio de Cardiología del Hospital del Niño Jesús. Monocardio 2000; No.1 II: 57.

63. Jornadas sobre Cardiopatías Congénitas El niño con cardiopatía congénita en su entorno educativo, social y familiar III. Madrid, 18 de noviembre de 2006. Disponible en: URL: http://www.menudoscorazones.org
64. Mhurchu C, Maddison R, Jiang Y, et al. Couch potatoes to jumping beans: A pilot study of the effect of active video games on physical activity in children. International Journal of Behavioral Nutrition and Physical Activity 2008; 5:8.
65. Wang X, Perry A. Metabolic and physiologic responses to video game play in 7- to 10-year-old boys. Arch Pediatr Adolesc Med 2006; 60:411.
66. Graves L, Stratton G, Ridgers ND. Comparison on energy expenditure in study sedentary computer games: cross sectional adolescents when playing new generation active computer games. BMJ 2007;335; 1282.
67. Li X, Atkins M. Early childhood computer experience and co:nitive and motor development. Pediatrics 2004;113; 1715.
68. Walsh D, Gentile D. A validity test of movie, television, and videogame ratings. Pediatrics 2001; 107: 1302.
69. Shelton H, Pérez A, Mirchandani G, et. al. Crime rates and sedentary behavior among 4th grade children. International Journal of Behavioral Nutrition and Physical Activity. 2008; 5: 28.
70. Perichart-Perera O, Balas-Nakash M, Ortiz-Rodríguez V, et al. Programa para mejorar marcadores de riesgo cardiovascular en escolares mexicanos. Salud Publica Mex 2008; 50: 218.
71. Serratosa-Fernández L, Boraita-Pérez A. El corazón del deportista. Monocardio 2000; II: 20.
72. Massin M, Hövels-Gürich H, Gérard P, Seghaye MC. Physical activity patterns of children after neonatal arterial switch operation. Ann Thorac Surg 2006; 81: 665.
73. Moiño JM, Sánchez C. Actividades deportivas en las cardiopatías congénitas. Disponible en: URL: http://www.menudoscorazones.com.
74. Gram T, Bricker T, Stron JF. Task Force 1: Congenital heart disease. JACC 1994; 24: 867.
75. Singh T, Curran T, Rhodes J. Cardiac rehabilitation improves heart rate recovery following peak exercise en children with repaired congenital heart disease. Pediatr Cardiol 2007; 28: 276.
76. Brassard P, Poirier P, Martin J, et al. Impact of exercise training on muscle function and ergoreflex in Fontan patients: A pilot study. Int J Cardiol 2006; 107: 85.
77. Graves L, Stratton G, Ridgers ND. Comparison on energy expenditure in study sedentary computer games: cross sectional adolescents when playing new generation active computer games. BMJ 2007;335: 1282.
78. Smart N, Marwick T. Exercise training for patients with heart failure: A systematic review of factors that improve mortality and morbidity. Am J Med; 116: 693.
79. Piepoli MF, Davos C, Francis DP, Coats AJ, and ExTraMATCH Collaborative. Exercise training meta-analysis of trials in patients with chronic heart failure (ExTraMATCH). BMJ, 2004; 328(7433): 189.
80. Yetman A, Taylor A, Doran A, Ivy D. Utility of cardiopulmonary stress testing in assessing disease severity in children with pulmonary arterial hypertension. Am J Cardiol 2005; 95: 697.
81. Mereles D, Ehlken N, Kreuscher S, et al. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. Circulation 2006; 114: 1482.
82. Williams C, Hayman L, Daniels S, et al. Cardiovascular health in childhood. Circulation. 2002; 106: 143.
83. Steinberger J, Daniels S. Obesity, insulin resistance, diabetes, and cardiovascular risk in children. Circulation 2003; 107: 1448.
84. Aguilar-Salinas C, Rojas R, Gómez-Pérez F, et al. El síndrome metabólico, un concepto en evolución. Gac Med Mex 2004; 140 Suplemento 2 S41-S48.
85. Flores Huerta S, Méndez J P. La obesidad y sus aristas. Bol Med Hosp Infant Mex. 2008; 65: 417.
86. Kaufer M, Toussaint G. Indicadores antropométricos para evaluar sobrepeso y obesidad en pediatría. Bol Med Hosp Infant Mex. 2008; 65:502.
87. Williams C, Hayman L, Daniels S, et al. Cardiovascular health in childhood. Circulation 2002; 106: 143.
88. Berenson G, Wattigney W. Tracy R, et al. Atherosclerosis of the aorta and coronary arteries and cardiovascular risk factors in persons aged 6-30 years and studied and necropsy (The Bogalusa Heart Study). Am J Cardiol 1992; 70: 851.
89. Weaver D, Nshimura R, Warmes C. President's Pe: Antimicrobial prophylaxis to prevent infective endocarditis: ¿Why did the recommendations change? J Am Coll Cardiol. 2008; 52(6): 495.
90. Salazar E, Izaguirre R. Cardiopatía, anticoagulantes y embarazo. Rev Esp Cardiol 2001; 54 [Supl 1]: 8.
91. Schechter M and Section on Pediatric Pulmonology, Subcommittee on Obstructive Sleep Apnea Syndrome. Technical report: diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. Pediatrics 2002;109 (4): 1.
92. Ugarte R. Síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) en niños. Disponible en: URL: http://www.svnp.es/Documen/saos.htm
93. Peidró R, Blardini E, Delmonte H, et al. Consejo de ergometría y rehabilitación. Dr. Menna José 2000; p. 15.
94. Maron BJ. Sudden death in young athletes. N Engl J Med 2003; 349:1064.
95. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, et al. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? J Am Coll Cardiol 2003; 42: 1959.
96. Strasburger J, Maron B. Commotio Cordis. Images in Clinical Medicine. N Engl J Med 2002; 347(16): 1248.
97. Markenson D, Pyles L, Neish S and the Committee on Pediatric Emergency Medicine and Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Ventricular fibrillation and the use of automated external defibrillators on children. Pediatrics 2007; 120: 1368.
98. Sainz, I. Readaptación ocupacional de los enfermos cardiópatas. Papel de la rehabilitación cardíaca. Servicio de Cardiología del Hospital Virgen del Rocío de Sevilla. Disponible en: URL: http://fisiocard.e.telefonica.net/articulos/readaptacion-ocupacional.doc
99. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Management of grown up congenital heart disease. European Heart Journal (2003) 24, 1035-1084.
100. Problemas Especiales del Adolescente y Adulto Joven con una Cardiopatía Congénita: Vida Laboral, Ocio y Relación de Pareja. Mt Subirana (Vida). Disponible en: URL: http://www.menudoscorazones.org/index.php?option=com_docman&task=doc_download&gid=1&Itemid=72&lang=es
101. Sosa V, Cantalapiedra JL, Delcán JL. Valoración de la capacidad funcional en el cardiópata con vistas a la incapacidad laboral. Monocardio 2000;II: 51.
102. Gotilla-Gorostiza A, Aguirre-Ibáñez J, Prado-Jaranilla M, et al. Tus pacientes también vuelan. Aspectos médicos de la aviación comercial. Semergen 2003; 25 (9): 806.
103. Día Mundial del Corazón. Disponible en: URL: http://www.world-heart-federation.org/what-we-do/world-heart-day/

104. Federación Mundial del Corazón, atención a los jóvenes y niños. Disponible en: URL: http://www.world-heart-federation.org/what-we-do/children-youth/
105. Gym Health. 2006. Disponible en: URL: http://www.hriday-shan.org/hriday/gym.html
106. Díaz C, Díaz H. Atención escolar en niños enfermos. Seguimiento educativo desde diagnóstico hasta su plena incorporación. IV Jornadas de Cardiopatías Congénitas de Menudos Corazones. Disponible en: URL: http://www.menudoscorazones.org
107. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Management of grown up congenital heart disease. European Heart Journal (2003) 24, 1035.
108. AHA Statement: Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. Circulation 2004;109: 2807.
109. Acevedo-Terregrosa F. Hemeroteca. Día Internacional de las Cardiopatías Congénitas. Disponible en: URL: http://www.noticias.com/articulo/14-02-2006/francisco-acedo-torregrosa/dia-internacional-cardiopatias-congenitas-531f.html
110. Whitmer JT, James FW, Kaplan S, et al. Exercise testing in children before and after surgical treatment of aortic stenosis. Circulation 1981; 63: 254.
111. Hauser M, Kuehn A, Wilson N. Abnormal responses for blood pressure in children and adults with surgically corrected aortic coarctation. Cardiol Young 2000; 10: 353.
112. Hövels-Gürich H, Kunz D, Seghaye M, et al. Results of exercise testing at a mean age of 10 years after neonatal arterial switch operation. Acta Paediatr 2003; 92: 190.
113. Paul MH, Wessel HU. Exercise studies in patients with transposition of great arteries after repair operations: a review. Pediatr Cardiol 1999; 20: 49.
114. Douard H, Labbe L, Barat J, et al. Cardiorespiratory response to exercise alter venous switch operation for transposition of the great arteries. Chest 1997; 111: 23.
115. Singh T, Wolfe R, Sullivan N, et al. Assessment of progressive change in exercise performance in patients with a systemic right ventricle following the atrial switch repair. Pediatr Cardiol 2001; 22: 210.
116. Ercisli M, Vural K, Gokkaya K, et al. Does delayed correction interfere with pulmonary functions and exercise tolerance in patients with tetralogy of Fallot? Chest 2005; 128: 1010.
117. Anderson P, Sleeper L, Mahony L, et al. Contemporary outcomes after the Fontan procedure. J Am Coll Cardiol 2008; 52: 85.
118. Giardini A, Hager A, Napoleone C, Picchio F. Natural history of exercise capacity after the Fontan operation: a longitudinal study. Ann Thorac Surg 2008; 85: 818.
119. Paridon S, Mitchell P, Colan S, et al. A cross-sectional study of exercise performance during the first 2 decades of life after the Fontan operation. J Am Coll Cardiol 2008; 52: 99.
120. McCrindle B, Williams R, Mital S, et al. Physical activity levels in children and adolescents are reduced after the Fontan procedure, independent of exercise capacity, and are associated with lower perceived general health. Arch Dis Child 2007; 92: 509.
121. Ohuchi H, Katou Y, Arakaki Y, Kamiya T. Alveolar-alveolar gas tension differences during progressive exercise in patients after the Fontan operation. Jpn Circ J 1997; 61: 402.
122. Ohuchi H, Hayashi T, Yamada O, Echigo S. Estimation of PaCO2 during exercise in children and postoperative pediatric patients with congenital heart disease. Chest 2005; 128: 3576.
123. Mahle WT, Wernovky G, Bridges ND, et al. Impact of early ventricular unloading on exercise performance in preadolescents with single ventricle Fontan physiology. J Am Coll Cardiol 1999. 34:1637.
124. Dong-Sheng G, Wei-yi F, Chiu-Man C, et al. QT hysteresis in long-QT syndrome children with exercise testing. Chin Med J 2007; 120(3): 179.
125. Yetman A, Taylor A, Doran A, Dubar D. Utility of cardiopulmonary stress testing in assessing disease severity in children with pulmonary arterial hypertension. Am J Cardiol 2005; 95: 697.
126. Becerro M, Borzi C, Cerani J, et al. Entrenamiento de la fuerza en la niñez. Opinión de distintos autores. Disponible en: URL: http://www.monografias.com/trabajos11/fuerzainf.shtml
127. Cook S, Weitzman M, Auiger P, et al. Prevalence of a metabolic syndrome. Phenotype in adolescents. Arch Pediatr Adolesc Med 2003; 157: 821.
128. Dajani A, Taubert K, Takahashi M, et al. Guidelines for long-term management of patients with Kawasaki disease. Circulation 1994; 89: 916.

Capítulo 61

Cardiología fetal

Dr. Julio Erdmenger Orellana

La posibilidad, desde hace varias décadas, de evaluar el corazón fetal por medio de ultrasonido ha creado un excitante campo de la cardiología, la *cardiología fetal*, la cual ha tenido un progreso significativo en los últimos 10 años en relación con la certeza diagnóstica y los procedimientos terapéuticos.

La cardiología fetal requiere de un profundo conocimiento de la anatomía intracardíaca y la fisiología normales, así como de las diferentes formas de cardiopatía y la repercusión hemodinámica en la función cardíaca y en la evolución del embarazo. Por lo tanto, se hace necesaria la interacción de especialistas de varias disciplinas de la medicina, como son gineco-obstetras, perinatólogos, pediatras, neurólogos, genetistas, etcétera.

Debido a las características de la circulación fetal, a diferencia de lo que sucede en la etapa posnatal, es posible una mínima repercusión hemodinámica en el feto con defectos estructurales graves; por lo tanto, es indispensable el entendimiento pleno de la circulación fetal para comprender qué cardiopatías complejas habitualmente tienen fisiología compensada.[1-6]

ASPECTOS ANATÓMICOS DE LA CIRCULACIÓN FETAL

El flujo procedente de la placenta y que llega al corazón a través de la vena umbilical se divide en dos partes: una parte ingresa al hígado por el sistema porta y las venas hepáticas y la otra, aproximadamente el 50%, pasa por el conducto venoso a la vena cava inferior (VCI), cerca de la unión con el atrio derecho (**Figura 61.1**).

En el atrio derecho (AD), por acción mecánica de la *cresta dividen*, el 40% del flujo proveniente de la VCI y el 27% del gasto ventricular combinado (GVC) es desviado a través del foramen ovale hacia el atrio izquierdo, en donde se mezcla con el retorno venoso pulmonar y de ahí cruza el orificio mitral y llega al ventrículo izquierdo. De ahí es bombeado a la aorta ascendente para irrigar principalmente arterias coronarias y vasos supraaórticos, de tal forma que sólo una pequeña parte del GVC, aproximadamente el 10%, pasa a la aorta descendente a través de la porción ístmica del arco aórtico.

La mayor parte, aproximadamente 60%, del retorno de la VCI que llega al AD se une con el retorno venoso coronario y arriba al ventrículo derecho, de donde es bombeado a la arteria pulmonar; debido a las altas resistencias pulmonares secundarias a la contracción arteriolar y a que los pulmones están llenos de líquido, el 90% de este gasto pasa a través del conducto arterioso hacia la aorta descendente y placenta, ambos sistemas con resistencia vascular menor.

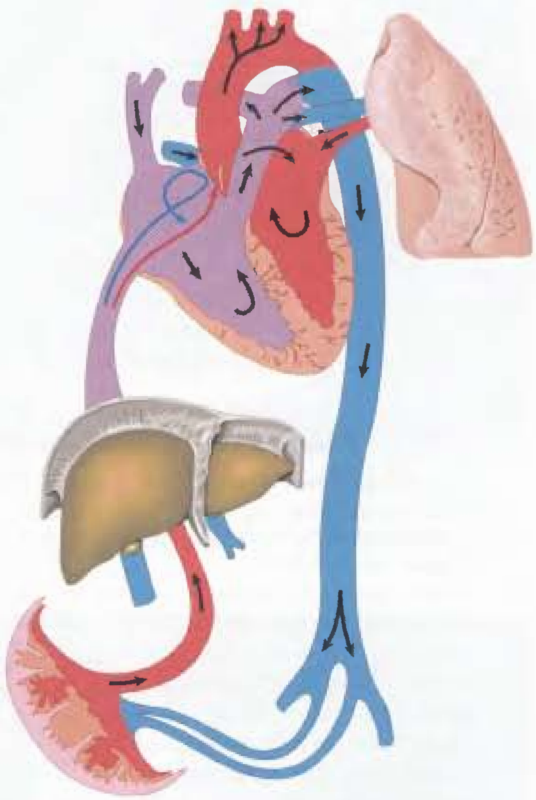


Figura 61.1. Circulación fetal.

El contenido de oxígeno en el feto es considerablemente menor que en el recién nacido, esto debido a una menor eficiencia en el intercambio de oxígeno de la placenta en comparación con la de los pulmones. La sangre que regresa de la placenta al atrio derecho tiene la mayor PO_2 (25-32 mm Hg; saturación de oxígeno de 75%); la que llega al ventrículo izquierdo tiene la menor 26-28 mm Hg (SaO_2 65%).

En relación con las presiones intraventricular y arterial, en condiciones normales, éstas son iguales en la etapa fetal, oscilando alrededor de 70 mm Hg, esto probablemente relacionado con la comunicación a nivel de los atrios y a nivel de las arterias a través del conducto arterioso.

En el feto existe una limitada capacidad de ajustar el gasto cardíaco. Las principales determinantes del gasto cardíaco son:

1) Frecuencia cardíaca
2) Presión de llenado ventricular (precarga)
3) Resistencia vascular (poscarga)
4) Contracción miocárdica

Existen estudios que han demostrado la relación entre la frecuencia cardíaca y el gasto cardíaco. Al disminuir la frecuencia cardíaca a un 50% de lo normal por estimulación vagal, se observa una reducción del 30% en el gasto cardíaco, así como un incremento de la frecuencia por arriba de 160 latidos por minuto eleva el gasto en un 15% en relación con el basal.[1]

A diferencia, de lo que sucede con la frecuencia cardíaca, un incremento en la precarga produce sólo un leve aumento del gasto, lo que sugiere que el miocardio fetal funciona normalmente en límites cercanos al tope máximo, con poca reserva para incrementar el gasto cardíaco. Un incremento en la poscarga ha demostrado una caída significativa del gasto. Esta actividad en el límite probablemente tenga explicación con base en estudios morfométricos del miocardio fetal, los cuales han demostrado un menor número de miofibrillas por volumen tisular, es decir, que existe menos tejido contráctil en comparación con el miocardio del adulto.

La estructura, hemodinámica y función del miocardio en el feto tienen significativas consecuencias en presencia de cardiopatía congénita, lo que permite en algunos casos un desarrollo normal de los otros sistemas de la economía; entre las consecuencias podemos mencionar:

1) La circulación paralela permite un adecuado transporte de oxígeno a los tejidos, aun en presencia de defectos estructurales graves.
2) El ventrículo derecho maneja aproximadamente dos tercios del gasto cardíaco fetal.
3) Debido a que el flujo normal a través del istmo aórtico es bajo (10% del gasto ventricular), existe una relativamente alta incidencia de obstrucción en el arco aórtico en pacientes con cardiopatía grave, y ésta es difícil de detectar al Doppler codificado en color y pulsado, por el bajo gradiente de presión.
4) Ya que el gasto cardíaco que llega a los pulmones in utero es bajo comparado al inmediato después del nacimiento, las anomalías en el retorno de venas pulmonares pueden pasar desapercibidas en la etapa prenatal.
5) Los bajos niveles prenatales de oxígeno circulante pueden contribuir al bienestar del feto con cardiopatía cianótica, en comparación con el recién nacido, en quien tales niveles llevan a acidosis y anoxia cerebral y cardíaca con riesgo de muerte.

ASPECTOS TÉCNICOS DE LA ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

La incidencia de cardiopatía congénita en nacidos vivos es de 8-10/1 000,[2] dato que indudablemente subestima la incidencia de cardiopatía en la etapa prenatal. El valor es difícil de establecer con exactitud, debido a la cardiopatía estructural y muerte temprana fetal.

La *ecocardiografía fetal* es el estudio del corazón del feto por medio de ultrasonido; es considerado el estándar de oro en la evaluación de la estructura y función del corazón en esta etapa. Utiliza todas las diferentes técnicas existentes en la actualidad: modo M, bidimensional y Doppler color, pulsado y continuo. Aunque es posible aplicar las nuevas técnicas como ecocardiografía tridimensional y Doppler tisular en casos específicos, en realidad no son utilizadas de manera rutinaria y su interpretación no es siempre fácil por falta de valores de referencia, por lo que en la valoración rutinaria se emplea ecocardiografía bidimensional, Doppler codificado en color, Doppler pulsado y modo M.

En las primeras semanas del embarazo es posible definir por medio de ultrasonido el movimiento cardíaco, pero no es sino hasta el segundo trimestre de gestación cuando se definen las estructuras cardíacas con mayor precisión y se establece la sospecha de defectos estructurales. La utilización del ecocardiograma por vía transvaginal permite el estudio de la estructura cardíaca desde el primer trimestre; sin embargo, no se emplea de forma rutinaria debido a lo molesto para la madre y a que las estructuras cardíacas son aún muy pequeñas para establecer diagnósticos de certeza.

Debido a los avances que han tenido los equipos en los últimos años, a partir de la semana 11-14 es posible evaluar el corazón desde el abordaje a través del abdomen materno, por lo que la vía vaginal debe ser limitada a casos específicos y realizada en conjunto con un gineco-obstetra.

En base a factores generales, como el tamaño de las estructuras cardíacas y el grado de osificación del feto, la edad gestacional óptima para realizar un estudio completo y sistematizado de la estructura y función cardiovascular es entre las 18 y 24 semanas. En etapas posteriores el grado de osificación fetal puede dificultar la visualización del corazón.

El estudio sistematizado y completo del corazón fetal debe incluir los siguientes cortes o vistas ecocardiográficas:

1) Vista de cuatro cámaras
2) Vista de grandes arterias
3) Vista de vena cava superior/vena cava inferior/atrio derecho
4) Arco aórtico y arco ductal

Vista de cuatro cámaras

Esta vista se logra al orientar el transductor en un plano transverso inmediatamente arriba del diafragma fetal. Usualmente se obtiene a nivel de las costillas, de tal forma que es frecuente visualizar al menos dos costillas completas rodeando y delineando el tórax fetal (Figuras 61.2, 61.3 y 61.4).

Este corte permite definir aspectos importantes del análisis segmentario del corazón, como son:

a) Lateralidad del ápex cardíaco (levocardia o dextrocardia) y tamaño del corazón en relación con el tórax fetal, índice cardiotorácico con valor normal de 0.35.
b) Simetría en el volumen de las diferentes cavidades cardíacas.
c) Relación espacial de los ventrículos en base a su morfología (banda moderadora, características de la superficie septal de los ventrículos, etcétera).
d) Grosor de las paredes libres de los ventrículos y del *septum* interventricular.
e) Evaluar el nivel de las válvulas atrioventriculares en relación con el ápex cardíaco. La tricúspide es más apical.

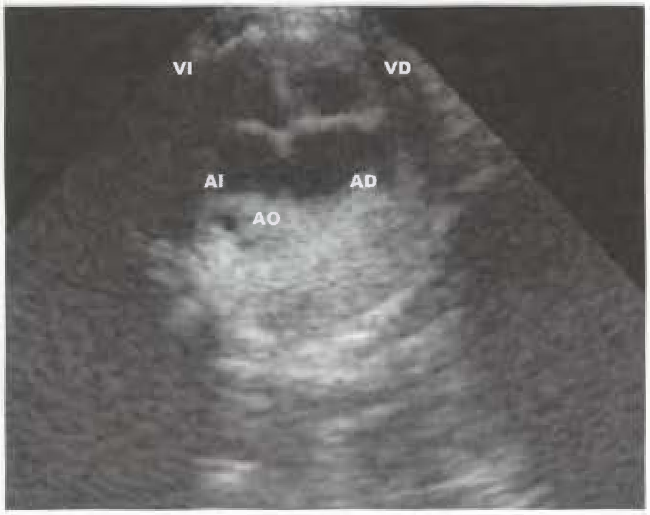


Figura 61.2. Ecocardiograma fetal en proyección cuatro cámaras. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo. Ao - Aorta.

f) Evaluar con Doppler color y pulsado las características del flujo anterógrado de la válvula mitral y tricúspide.
g) Evaluar evidencia de falta de continuidad en el septum interventricular.

Vista de grandes arterias

Existen dos formas de evaluar las grandes arterias en la etapa prenatal. La primera y probablemente la más fácil de obtener es a partir del corte de cuatro cámaras; se realiza una angulación anterior en relación con el feto, lo que dará un corte transverso de la válvula aórtica, la cual aparece a la izquierda de la válvula tricúspide. Al continuar esta angulación se abrirá el tracto de salida del ventrículo derecho y se visualizará la válvula pulmonar ubicada a la izquierda de la válvula aórtica. En algunos casos es posible apreciar el tronco de la arteria pulmonar (TAP) hasta su bifurcación en rama derecha y rama izquierda. Con este movimiento del transductor se puede identificar la relación espacial cruzada de los tractos de salida ventricular, de tal manera que si la válvula pulmonar es anterior a la aorta y a la izquierda del feto, las grandes arterias tienen una orientación espacial normal (**Figura 61.5**).

La segunda forma de visualizar las grandes arterias es desde una vista axial longitudinal, obtenida al rotar el transductor hacia el hombro derecho del feto, con lo que se obtiene una vista clara del atrio izquierdo (AI) del ventrículo izquierdo (VI) y la aorta (Ao) (**Figura 61.6**); desde este punto, para visualizar la arteria pulmonar y el ventrículo derecho es necesario rotar y angular el transductor ligeramente y en dirección de la cabeza fetal. Si con este movimiento se visualizan las grandes arterias cruzando una a la otra, la orientación es normal.

Una vez realizada la vista de las grandes arterias es necesario poder contestar a las siguientes preguntas:

1) ¿Se visualizaron dos grandes arterias?
2) ¿La arteria que emerge del ventrículo derecho (VD) es anterior con un curso posterior antes de bifurcarse?

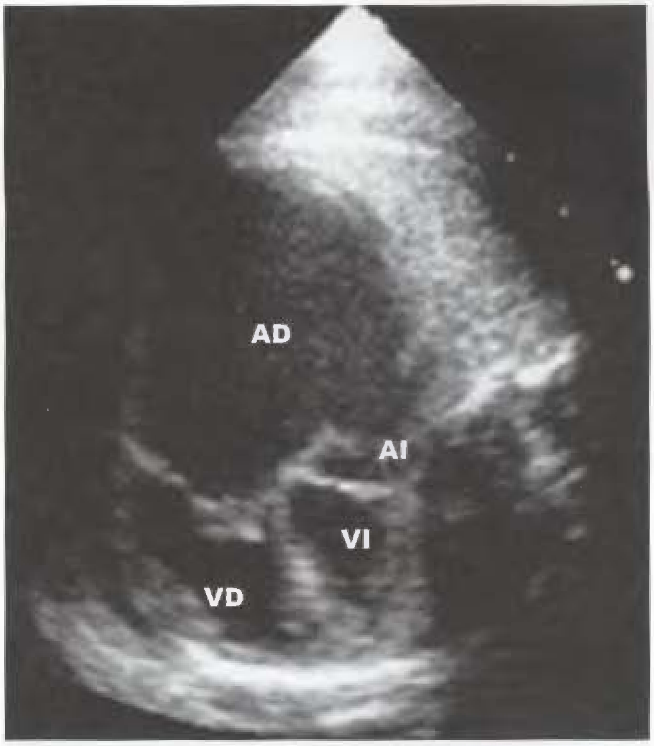


Figura 61.3. Ecocardiograma en proyección cuatro cámaras de un feto con anomalía de Ebstein. Se aprecia la gran dilatación del atrio derecho. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo.



Figura 61.4. Ecocardiograma en proyección cuatro cámaras de un feto con ventrículo izquierdo hipoplásico. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo.

3) ¿Los tractos de salida de ambos ventrículos se cruzan entre sí?
4) ¿Tienen ambas arterias un tamaño similar entre sí?
5) ¿El Doppler color en ambas arterias es uniforme y con velocidad normal para la edad gestacional?

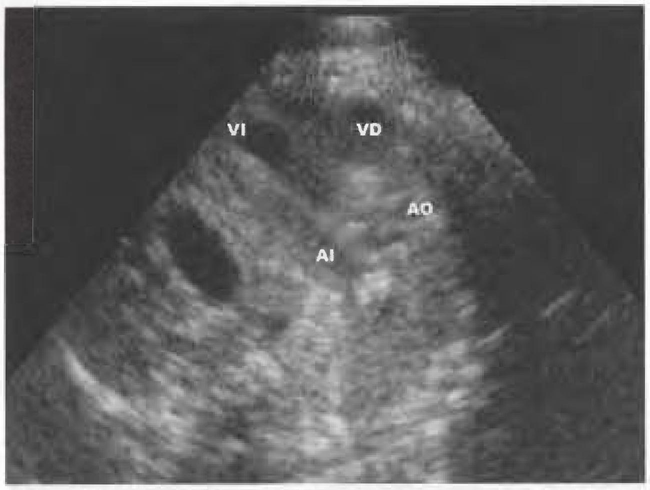


Figura 61.5. Ecocardiograma fetal en eje paraesternal largo. Abreviaciones: AD – Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VD - Ventrículo derecho. VI - Ventrículo izquierdo.

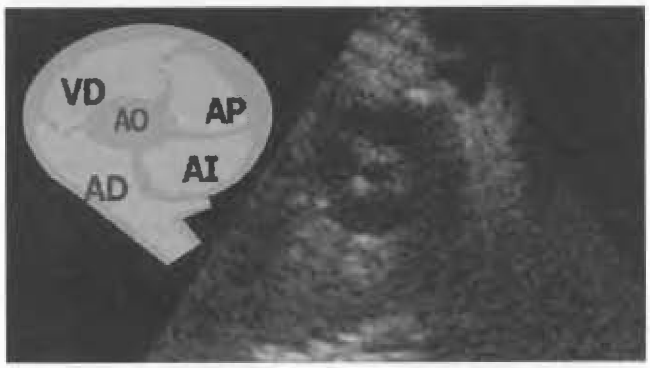


Figura 61.6. Ecocardiograma fetal en eje paraesternal corto. Abreviaciones: AD - Atrio derecho. AI - Atrio izquierdo. VD - Ventrículo derecho. AP - Arteria pulmonar. Ao - Aorta.

Vista de arco aórtico y arco ductal

La imagen del arco aórtico se logra a partir del eje longitudinal al angular el abanico de ultrasonido desde el abdomen o la cabeza del feto. A partir de la vista del arco aórtico y al realizar un movimiento muy suave de manera que se realice angulación hacia la izquierda, se obtiene el arco ductal.

La pregunta que debe quedar resuelta es: ¿Existen dos arcos diferentes en forma y posición?

INDICACIONES DE ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

Todo programa de diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita está basado en una etapa inicial de detección, la cual es responsabilidad de especialistas diferentes al cardiólogo pediatra: perinatólogos, obstetras, radiólogos, etcétera.

En esta importante fase se analiza por ultrasonido el corazón fetal como parte de la evaluación de todas las otras estructuras y órganos de la economía del feto, de tal forma que es parte de un ultrasonido obstétrico de tercer nivel. En esta fase, la identificación de parámetros estructurales y funcionales cardíacos de anormalidad se basa en las vistas de cuatro cámaras, tractos de salida y vista de tres vasos (vena cava superior, aorta, arteria pulmonar).

El sistema de salud mexicano no permite la realización rutinaria de ecocardiografías fetales a toda mujer embarazada, por lo que es importante conocer las indicaciones absolutas de ecocardiografía fetal, las cuales hemos divido en las siguientes categorías:

1) **Indicaciones fetales**
   a) Identificación de anomalías estructurales extracardíacas
   b) Sospecha o diagnóstico de cromosomopatías

2) **Indicaciones maternas**
   a) Enfermedades maternas: diabetes, lupus eritematoso sistémico
   b) Exposición a drogas o a algunos medicamentos: alcohol, cocaína, litio, etc.

3) **Indicaciones obstétricas**
   a) Sospecha o diagnóstico de anormalidad en el ultrasonido obstétrico de alta definición
   b) Dificultad en la visualización del corazón fetal
   c) Síndrome de transfusión feto-feto

4) **Indicaciones familiares**
   a) Antecedente de cardiopatía congénita en familiares directos
   b) Antecedente de síndromes familiares

En diferentes publicaciones se ha demostrado que no tienen el mismo valor predictivo de cardiopatía fetal cada una de las indicaciones anteriormente mencionadas, de tal manera que en el grupo de mujeres en quienes la indicación del ecocardiograma fetal es anormalidad cardíaca o identificación de alteraciones extracardíacas en el ultrasonido obstétrico de alta definición, la incidencia de cardiopatía congénita es de 45 y 12%, respectivamente, contra valores menores a 5% para las otras indicaciones.

ECOCARDIOGRAMA EN EL ESTUDIO DEL CORAZÓN FETAL

En las últimas décadas, la ecocardiografía en general ha tenido la incorporación de un número importante de nuevas técnicas, de tal manera que en la actualidad, para el análisis de la estructura cardíaca, se cuenta con: modo M, bidimensional, tridimensional (3D) y tridimensional en tiempo real (4D); y para el análisis de la función y registro de valores hemodinámicos se cuenta con las diferentes modalidades del Doppler: pulsado, continuo, color, color en 3-D, tisular, *speckle-tracking*, deformación, etcétera.

Es importante mencionar que, en la etapa prenatal, no se utilizan todas las modalidades de manera rutinaria y que para algunas de ellas aún no hay estudios controlados que demuestren utilidad clínica, aunque en la literatura reciente empiecen a publicarse trabajos con aplicación de estos recursos.

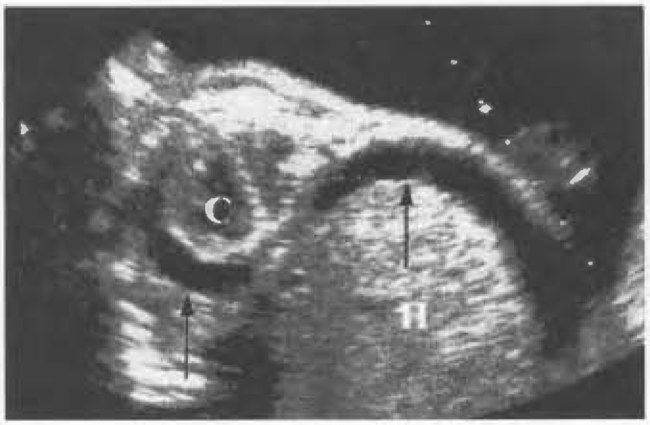


Figura 61.7. Ecocardiograma donde se señala la presencia de derrame pericárdico y derrame en la cápsula de Glisson en un feto con *hydrops fetalis* por cardiopatía congénita. Abreviaciones: H - Hígado. C - Corazón.

La ecocardiografía bidimensional, el modo M y el Doppler codificado en color y pulsado son la base del estudio empleado en la etapa prenatal y son suficientes para establecer un diagnóstico estructural y funcional; sin embargo, es absolutamente correcto afirmar que en un futuro próximo se seguirán utilizando estas modalidades (Figura 61.7).

EVALUACIÓN ESTRUCTURAL

En la etapa prenatal se recomienda que la evaluación estructural del corazón esté dirigida en base al análisis segmentario utilizado en la etapa posnatal, con el propósito de disminuir al mínimo las posibilidades de error. Este análisis ha sido plenamente descrito en la literatura y debe incluir:

1) Situs visceral
2) Retornos venosos
3) Aurículas
4) Conexión aurículo-ventricular
5) Ventrículos
6) Conexión ventrículo-arterial
7) Arterias

En base al análisis segmentario, será importante establecer el diagnóstico definitivo de la cardiopatía. No es objetivo de este capítulo describir en detalle los aspectos anatómicos de cada una de las cardiopatías congénitas, los cuales pueden ser revisados en los otros capítulos del libro.

Debido a las características descritas previamente de la circulación fetal, en la etapa prenatal existe una limitación para establecer el diagnóstico de coartación aórtica, anomalías parciales en el retorno venoso pulmonar y comunicaciones interventriculares pequeñas.

En el caso específico de la coartación aórtica es posible sospecharla en casos en los que existe:

1) Asimetría de cavidades en la vista de cuatro cámaras, por dilatación de cavidades derechas.
2) Grado variable de hipoplasia de aorta ascendente y transversa, relacionando el tamaño de estas estructuras con la edad gestacional determinada por el diámetro biparietal o la longitud del fémur.
3) Grado variable de insuficiencia de válvula tricúspide.

EVALUACIÓN FUNCIONAL

Es importante la evaluación de la repercusión hemodinámica de los defectos estructurales con el propósito de establecer parámetros de mal pronóstico.

Mediante la realización de registros de flujos intracardíacos utilizando Doppler pulsado, continuo y codificado en color es posible establecer el grado de repercusión hemodinámica de la cardiopatía estructural.

En la práctica clínica, el Doppler pulsado resulta de suma utilidad. La medición de la velocidad de flujos en la etapa fetal no debe ser mayor de 1.3 m/s. La codificación en color en la etapa fetal es igual que después del nacimiento, de tal forma que el color rojo se refiere a flujos que se acercan al transductor y el azul al flujo que se aleja del transductor. Cuando se identifica un "mosaico" de colores entre el amarillo y el verde, quiere decir que existe flujo disperso y con turbulencia; esto es invariablemente anormal, y transmite un aumento de la velocidad.

En la etapa prenatal, los flujos deben ser laminares (color uniforme con frecuencias semejantes), y cualquier flujo disperso (*aliasing*) debe ser interpretado como patológico.

La evaluación con Doppler del corazón fetal debe incluir los siguientes niveles de análisis:

1) Velocidad y mapa de flujos en el cordón umbilical (2 arterias y 1 vena).
2) Análisis de flujos venosos: vena umbilical abdominal en intrahepática, *ductus* venoso hepático; flujo de vena cava inferior y venas suprahepáticas, flujo de vena cava superior y venas pulmonares.
3) Análisis de flujos intracardíacos: establecer patrones de anormalidad en el flujo de las válvulas tricúspide, mitral, aorta y pulmonar. Es importante establecer la dirección del flujo utilizando Doppler color; en la etapa fetal, en nuestra opinión, cualquier flujo de insuficiencia debe ser considerado anormal y obliga a un control periódico. En este nivel es necesario evaluar las características del flujo en la fosa ovale y descartar cortocircuitos anormales en el septum interventricular. Mediante Doppler pulsado, es importante determinar el patrón de llenado ventricular, velocidades de flujo en válvulas semilunares y las características y frecuencia del ritmo cardíaco fetal.
4) Flujos arteriales: velocidad y características del flujo en arco aórtico y arco ductal.

Circulación en cordón umbilical

Esta fase de evaluación generalmente es realizada por o en conjunto con el perinatólogo, porque es importante que el cardiólogo esté familiarizado con ella.

Mediante Doppler pulsado se interroga el cordón umbilical para evaluar cada uno de los vasos a la vez. Las arterias umbilicales muestran una onda pulsátil que permite evaluar la frecuencia cardíaca fetal, alcanzado una máxima deflexión al final de la sístole con desaceleración rápida manteniendo flujo continuo durante todo el ciclo cardíaco, sin llegar a alcanzar la línea de base antes del siguiente latido. El Doppler de la vena umbilical, registrado en la porción contraria al flujo arterial, muestra variación ondulante relacionada con los movimientos diafragmáticos. El Doppler color opacifica las dos arterias y un tercer vaso de mayor tamaño que corresponde a la vena; en este punto tiene importancia descartar la ausencia de una de las arterias umbilicales por su asociación con anomalías.

Circulación venosa fetal

La vena umbilical se extiende en su porción intrahepática con un tamaño y velocidad de flujo similares al de su porción en el cordón umbilical; se continúa con el ducto venoso hepático, estructura de trayecto corto y con menor diámetro, lo que produce un aumento de la velocidad al flujo con onda de flujo pulsátil de dos tiempos que confluye en la vena cava inferior (VCI). Esta reducción de tamaño evita flujo retrógrado de la VCI hacia la vena umbilical. A nivel de la llegada del flujo de la VCI se registra confluencia y del ducto venoso a la aurícula derecha un flujo venoso pulsátil con pequeñas variaciones secundarias al movimiento diafragmático.

Flujos intracardíacos

Los patrones de flujo de llenado ventricular en la etapa fetal tienen un comportamiento distinto al de etapas posnatales; es importante el conocimiento de éstos con el propósito de establecer criterios de anormalidad.

En el corte de cuatro cámaras, utilizando la muesca de rastreo en 2-3 mm de tamaño, se evaluará el flujo anterógrado de las válvulas mitral y tricúspide; el espectro normal del flujo en la válvula mitral es bifásico con relación de onda E/ onda A invertidas, teniendo la onda A mayor velocidad que la onda E. El flujo en válvula tricúspide es habitualmente monofásico.

En algunos casos sin patología es posible registrar insuficiencia de válvulas AV grado mínimo; es importante en estos casos evaluar con mayor énfasis el retorno de las venas pulmonares, el arco aórtico y las dimensiones indexadas a edad gestacional con el propósito de detectar anormalidades. En algunos de estos casos es recomendable realizar un estudio de seguimiento durante algunas semanas, a fin de determinar incremento en la magnitud de la insuficiencia. En casos en los que la insuficiencia valvular es al menos moderada es importante este seguimiento con el propósito de detectar insuficiencia cardíaca.

En el corazón fetal, la evaluación del flujo y el Doppler color de los tractos de salida han permitido la detección de cardiopatías complejas; para su evaluación es necesario angular anteriormente el transductor, en el sentido del feto. La posición de dorso lateral o dorso posterior facilita la visualización del cruce normal entre la salida del ventrículo izquierdo, el cual tiene un trayecto de izquierda a derecha y de atrás hacia delante, y el tracto de salida derecho, que va de derecha a izquierda y es más anterior.

No se deben observar flujos sugestivos de corto circuito en el septum interventricular; ante esta sospecha es importante identificarlos intencionadamente en otros cortes anatómicos, ya que, debido a la presión similar en ambos ventrículos y a lo delgado de la porción membranosa del septum, con frecuencia se puede crear confusión sobre si existen o no comunicaciones interventriculares.

Flujos arteriales

La visualización del arco aórtico y ductal se consigue en los cortes longitudinales del feto, y se facilita cuando éste se encuentra en posición con dorso posterior o anterior; por otro lado, se complica en posiciones intermedias. El Doppler codificado en color en el arco aórtico muestra un patrón cambiante en su recorrido anatómico normal, al ser opuesto el color entre la aorta ascendente y descendente. Lo anterior es diferente en el arco ductal, en el cual existe una continuidad anatómica y espacial con la aorta descendente, lo que hace que se opacifique en un mismo color durante todo el trayecto.

El comportamiento del espectro al interrogar con Doppler pulsado en la aorta ascendente y los vasos supraaórticos muestra una fase sistólica exclusiva en condiciones normales y en aorta descendente; en la medida en que se acerca al cordón umbilical, aparece un componente diastólico que da un espectro de flujo continuo, patrón relacionado con las resistencias vasculares bajas que transmite la placenta. En condiciones de hipoxia con incremento de las resistencias vasculares, modifica los patrones de flujo descritos de tal manera que en la aorta ascendente y los vasos supraaórticos aparece un componente diastólico y en la aorta descendente éste desaparece.

En la actualidad es una realidad la visualización tridimensional del feto y posnatal del corazón; sin embargo, en nuestra opinión aún es difícil y de poca utilidad clínica la visualización tridimensional del corazón fetal, por lo que no se hace de manera rutinaria.

ARRITMIAS FETALES

Con alguna frecuencia, el motivo de referencia al estudio de ecocardiograma fetal es la identificación de arritmia cardíaca fetal. Es importante recordar que el impulso eléctrico normal se origina en el nodo sinusal, el cual se localiza en la aurícula derecha muy cerca de la desembocadura de la vena cava superior (VCS), y de ahí se propaga hacia las aurículas y al nodo AV localizado muy cerca de la cruz del corazón, para posteriormente conducir el estímulo hacia los ventrículos.

Mediante el modo M y el Doppler pulsado es posible definir esta conducción eléctrica al establecer correlación de 1:1 entre el latido auricular y el latido ventricular. Con el cursor del modo M, haciendo un corte en el que se incluya la aurícula y el ventrículo (Figura 61.8), es posible ver la muesca de la

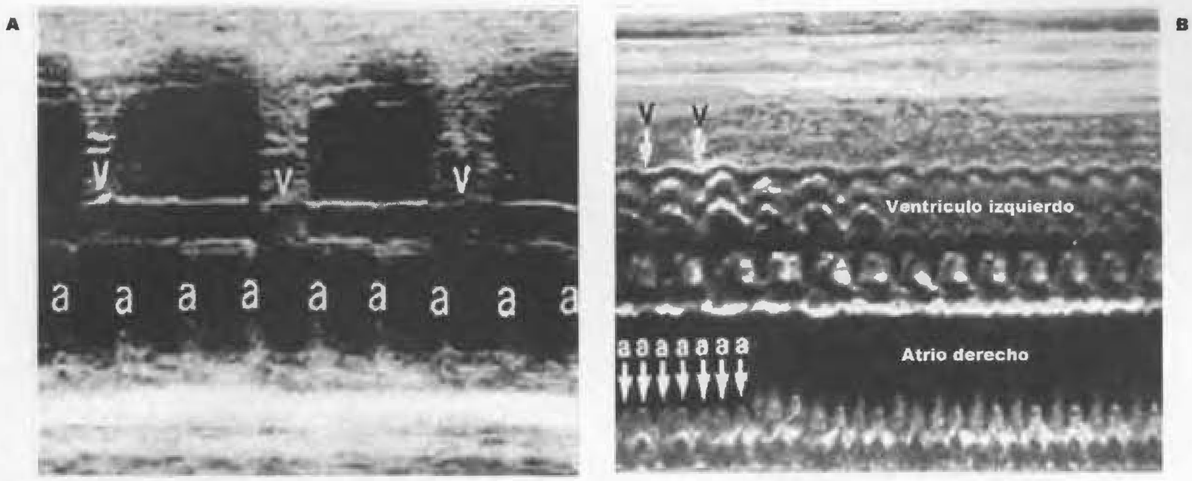


Figura 61.8. Ecocardiograma fetal modalidad modo M que muestra un bloqueo atrioventricular completo (A) y una taquicardia paroxística supraventricular (B). Abreviaciones: A - Atrio. V - Ventrículo.

contracción auricular presidiendo a la contracción ventricular. Si se mide el tiempo transcurrido entre latido y latido se obtiene la frecuencia cardíaca, y al haber un latido auricular seguido de un latido ventricular se establece la concordancia eléctrica AV. La otra forma de evaluar el ritmo fetal es por medio del Doppler pulsado colocando la muesca, con amplitud de 3-4 mm, de tal forma que interrogue el tracto de entrada y el tracto de salida del ventrículo izquierdo, registrando un espectro compuesto por el flujo anterógrado de la válvula mitral y el flujo sistólico del tracto de salida del ventrículo izquierdo, de manera muy semejante a como se evalúa el tiempo de relajación isovolumétrica del ventrículo izquierdo en la etapa posnatal. Al igual que como se describió previamente, en condiciones normales, a cada latido auricular (flujo de la válvula mitral) debe seguir un latido ventricular (flujo en el tracto de salida del VI).

Entre las arritmias encontradas en la etapa fetal están:

1) **Extrasístoles auriculares.** Son la arritmia que se registra con mayor frecuencia; generalmente son de excelente pronóstico, sin repercusión hemodinámica, transitorios y no relacionados con anomalías estructurales. En nuestra experiencia son más frecuentes en el último trimestre del embarazo y parecen estar más relacionadas en su origen con situaciones obstétricas que con situaciones cardiológicas. Si son poco frecuentes (menos de 10 por minuto) y no hay evidencia de otro criterio de anormalidad, no creemos necesario realizar estudios especiales o controles futuros. En caso contrario, lo que recomendamos es ecocardiograma fetal de seguimiento en 4-6 semanas y valoración cardiológica inmediata al nacimiento.

2) **Taquicardia.** Se define así toda frecuencia cardíaca por arriba del valor máximo esperado para la edad gestacional, por lo que es necesario establecer este índice. La forma más frecuente que hemos visto es la supraventricular; cuando ésta es muy alta y prolongada, puede desarrollar insuficiencia cardíaca que lleva a hidrops fetal y, en los casos extremos, hasta la muerte fetal, por lo que es importante un estrecho seguimiento y establecer tratamiento médico con digoxina a dosis muy altas (750 µgs VO cada 24 horas) en la madre, quien a su vez debe monitorizar niveles séricos de digoxina y de electrolitos, así como electrocardiografía de superficie para determinar intoxicación por digital. En nuestra experiencia hemos tenido casos extremos en los que ha sido necesario el uso de otros medicamentos para el control de la taquicardia. Al nacimiento se hace indispensable el estudio de estos pacientes, ya que algunos pueden tener haces eléctricos anormales como la causa primaria de la taquicardia.

3) **Bradicardia.** Se define como la frecuencia cardíaca sostenida menor al valor inferior esperado para la edad gestacional. Para establecer el diagnóstico es muy importante que sea sostenida, ya que no debemos confundirnos con las disminuciones habituales de la frecuencia cardíaca relacionadas con los movimientos fetales o contracciones uterinas. Generalmente, la bradicardia fetal es mejor tolerada; sin embargo, en casos extremos con frecuencias menores de 60 latidos por minuto es necesario tener una vigilancia especial para detectar el desarrollo de insuficiencia cardíaca.

Si bien las bradicardias graves se pueden presentar sin defectos estructurales, es importante descartar un bloqueo atrioventricular completo en cardiopatías complejas como discordancia atrioventricular y ventrículo arterial y casos de síndromes isoméricos. Cuando se diagnostica de manera prenatal bloqueo AV en el feto, será necesario estudiar a la madre para lupus eritematoso sistémico. En estos casos está absolutamente indicada la valoración cardiológica inmediata.

BENEFICIOS DEL DIAGNÓSTICO PRENATAL DE CARDIOPATÍA

El diagnóstico temprano tiene ventajas significativas en los siguientes aspectos:

1) Tratamiento intrauterino
2) Definir pronóstico
3) Planificación integral

Tratamiento intrauterino

En la actualidad, los pacientes en los que es posible establecer tratamiento prenatal son aquellos en los que se diagnostica una arritmia con repercusión hemodinámica; el manejo consiste en administrar vía oral el antiarrítmico específico a la madre.

Las cardiopatías estructurales en la actualidad son poco susceptibles de tratamiento intrauterino, aunque ya existen reportes de dilatación con balón de la válvula aórtica por estenosis grave con disfunción ventricular (Figura 61.9). Éste es un recurso terapéutico en fase de investigación y limitado a un grupo específico de pacientes con tamaño del anillo aórtico, anillo mitral y del ventrículo izquierdo sin hipoplasia para la edad gestacional y en edad gestacional temprana.



Figura 61.9. Intervencionismo fetal en un caso de estenosis aórtica crítica. La flecha muestra el catéter balón usado para este propósito.

Definir el pronóstico

En la literatura encontramos una serie importante de reportes en los que se demuestra que el diagnóstico en la fase prenatal de una cardiopatía compleja mejora las condiciones al nacimiento y con ello mejoran los resultados quirúrgicos en cardiopatías como transposición de grandes arterias, atresia pulmonar y casos de hipoplasia ventricular izquierda, en las que la administración inmediata de prostaglandinas E_1 para mantener permeable el conducto arterioso evita el deterioro clínico del recién nacido.

El otro aspecto en el que el diagnóstico prenatal seguramente incide es la prevalencia de cardiopatías complejas al nacimiento, debido a la decisión por parte de los padres de interrumpir el embarazo cuando el feto tiene cardiopatías graves, especialmente casos de ventrículo único y síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

Planificación integral

Aunque el diagnóstico a la semana 18 de embarazo de cardiopatía compleja, por ejemplo, de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, es para los padres una pésima noticia, la posibilidad de preparación en varios aspectos, sin exagerar el optimismo, la hace probablemente menos angustiante.

Desde el punto de vista médico, permite programar el nacimiento en un centro hospitalario que cuente con todo el equipo humano, técnico, de medicamentos e infraestructura necesarios para el manejo médico y quirúrgico de la cardiopatía, y con esto evitar el deterioro clínico súbito y a veces inexplicable en las primeras horas posteriores al nacimiento, situación que modifica las condiciones generales del recién nacido y lo lleva en ocasiones a falla orgánica múltiple o a la muerte.

Otro aspecto igual de importante es que se permite a los padres la decisión de interrupción del embarazo y, en caso de continuar, les permite la preparación psicológica, emocional y económica para hacer frente al difícil camino que a veces significa un recién nacido grave con cardiopatía compleja en terapia intensiva neonatal.

FUTURO DE LA CARDIOLOGÍA FETAL

El intentar analizar cuál será el futuro de la cardiología fetal tiene el riesgo de quedar corto, debido a los avances que se ha tenido en términos de calidad de imagen en los últimos 10 años en los equipos de ultrasonido; seguramente en 10 años la posibilidad de evaluar al feto en etapas más tempranas del embarazo y la forma de visualizar el corazón fetal ofrecerán nuevas alternativas de tratamiento médico y quirúrgico.

REFERENCIAS

1. Yeager SB. Fetal echocardiography. En: Muller JH, Neal WA. Fetal, neonatal and infant cardiac disease. Connecticut, USA: Appleton & Lange; 1990. p. 291.
2. Drose JA. Ecocardiografía fetal. Caracas, Venezuela: Ed. Amolca; 2011.
3. Smrcek JM, Berg C, Geipel A, et al. Detection rate of early fetal echocardiography and in-utero development of congenital heart defects. J Ultrasound Med 2006; 25: 187.
4. Hamar BD, Dziura J, Friedman A, et al. Trends in fetal echocardiography and implications for clinical practice, 1985-2003. J Ultrasound Med 2006; 25: 197.
5. Goldinfield M, Weiner E, Peleg D, et al. Evaluation of fetal cardiac contractility by two-dimensional ultrasonography. Prenat Diagn 2004; 24: 799.
6. Tongsong T, Sitttiwangkul R, Khunamornpong S, et al. Prenatal sonographic features of isolated hypoplastic left heart syndrome. J Clin Ultrasound 2005; 33: 367.



ANEXOS

Anexo A Tabla de medicamentos

Dr. José Antonio Razo Pinete y Dr. Juan Calderón-Colmenero

Tabla de medicamentos			
Diuréticos	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Clorotiazida	**RN** **VO:** 20-40 mg/kg/día c/12 horas (máx. 375 mg/día) **IV:** 2-8 mg/kg/día cada 12 horas **Lactantes y mayores de 6 meses** **VO:** 20 mg/kg/día cada 12 horas (máx. 1 g/día) **IV:** 4 mg/kg/día cada 12 a 24 horas	Tabl. 500 mg	Requiere de suplemento de potasio Sensibilidad cruzada con sulfonamidas
Hidroclorotiazida	**VO:** 2-4 mg/kg/día c/12 horas	Tabl. 25 mg	
Metolazona	**VO:** 0.2-0.4 mg/kg/día cada 12 a 24 horas	Tabl. 2.5 mg Tabl. 5 mg Tabl. 10 mg	Hipotensión ortostática Hepatotoxicidad
Espironolactona	**VO:** 1-3 mg/kg/día c/12 horas	Tabl. 25 mg Tabl.100 mg	Puede disminuir efecto hipoprotrombinémico de anticoagulantes Retiene potasio
Amilorida	**Niños 6-20 kg:** 0.6 mg/kg/día cada 24 horas (máx. 10 mg/día) **Niños mayores de 20 kg:** 5-10 mg/día (máx. 20 mg/día)	Tabl. 5 mg	Hipotensión, arritmias, hipercalemia
Furosemide	**RN** **VO:** 1-4 mg/kg/dosis. IM: 0.25-2 mg/kg/dosis **Lactantes y escolares** **VO:** 1-6 mg/kg/dosis cada 6 a 12 horas **IM, IV:** 0.25-2 mg/kg/dosis cada 6 a 12 horas **Infusión IV:** 0.05 mg/kg/hora (dosis 0.1-0.4 mg/kg/hora)	Tabl. 40 mg Amp. 20 mg Gotas 10 mg/mL	Requiere de suplemento de potasio Alcalosis metabólica Hiperuricemia Uso prolongado en neonatos causa nefrocalcinosis
Xipamida	**VO:** 1 mg/kg/día c/24 horas	Tabl. 40 mg	
Bumetanida	**RN:** 0.01-0.05 mg/kg/dosis cada 24 a 48 horas **Lactantes y escolares:** 0.015-0.1 mg/kg/dosis cada 6 a 24 horas (máximo 10 mg/día)	Tabl. 1 mg Amp. 0.5 mg/2 mL	Desequilibrio hidroelectrolítico
Torasemida	Faltan estudios clínicos en niños. **Adultos:** 10-20 mg/día (dosis máxima 200 mg/día)	Tabl. 5 y 10 mg Tabl. 20 y 100 mg	
Ácido etacrínico	**VO:** 1 mg/kg/dosis cada 24 a 48 horas (máx. 3 mg/kg/día) **IV:** 0.5-1 mg/kg/dosis (máx. 50 mg/dosis)	Tabl. 25 mg Amp. 50 mg	Hipotensión, desequilibrio hidroelectrolítico, neutropenia, sangrado tubo digestivo
Acetazolamida	**Edema:** 5 mg/kg/dosis o 150 mg/m²/dosis cada 24 horas VO **Alcalosis metabólica secundaria:** VO: 5 mg/kg/dosis 2 a 3 veces al día	Tabl. 250 mg	Síndrome de Stevens-Johnson, discrasias sanguíneas, acidosis metabólica hiperclorémica

Tabla de medicamentos			
Diuréticos	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Manitol	Dosis de prueba: 200 mg/kg (máx. 12.5 g) en 3 a 5 min Inicial: 0.5 a 1 g/kg en 20 min al 20% Mantenimiento: 0.25-0.5 g/kg cada 4 a 6 horas	Sol. inyectable al: 5% (50 mg/mL) [1000 mL] 10% (100 mg/mL) [500, 1000 mL] 15% (150 mg/mL) [500 mL] 20% (200 mg/mL) [150, 250, 500 mL] 25% (250 mg/mL) [50 mL]	(Mantener la osmolaridad sérica entre 310 y 320 mOsm) Disfunción renal, sobrecarga circulatoria, trastornos hidroelectrolíticos, hiperosmolaridad.
Inotrópicos	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Dopamina	**IV:** 1-5 µg/kg/min (Dopa) 5-10 µg/kg/min (β) > 10 µg/kg/min (α y β)	Amp. 20 U/mL (0.5 mL, 1 mL, 10 mL)	Arritmias. Necrosis tisular.
Dobutamina	**IV:** 2-15 µg/kg/min	Amp. 200 mg/5 mL	Precaución en cardiomiopatía hipertrófica.
Dopexamina	**IV:** 0.5-6 µg/kg/min	Amp. 0.1 mg/mL (1:10 000)[10 mL] Amp. 1 mg/mL (1:1 000)[1 mL]	Arritmias, angina de pecho, hipocalemia.
Adrenalina	**IV o IT:** **RN:** 0.01-0.03 mg/kg de 1:10 000 **> 1 mes:** **Bradicardia:** 0.01 mg/kg (0.1 mL/kg) de 1:10 000. Puede ser repetida cada 3 a 5 min **Asistolia:** 0.01 mg/kg (0.1 mL/kg) de 1:10 000 o 0.1-0.2 mg/kg (0.1-0.2 mL/kg) de 1:1 000 **Infusión IV:** 0.1-1 µg/kg/min **Nebulización:** 0.25 a 0.5 mL de solución al 2.25% de adrenalina racémica (equivalencia 10 mg de ER = 5 mg de L-adrenalina) diluida en 3 a 5 mL de solución salina normal	Amp. 4 mL/4mg	Taquicardia, hipertensión arterial sistémica, arritmias, angina, disminución del flujo renal.
Norepinefrina	**Neonatos:** 0.05-2.0 µg/kg/min IV > 1 mes: 0.05-2.0 µg/kg/min IV	Amp. 4 mL/4mg	Hipertensión arterial, arritmias.
Digoxina	**Impregnación:** Vía oral: **Prematuros:** 20 µg/kg/día **RN:** 30 µg/kg/día **> 2 años:** 20-40 µg/kg/día **Intravenosa:** **Prematuros:** 15 µg/kg **RN término:** 20 µg/kg **> 2 años:** 15-30 µg/kg **Mantenimiento:** **Vía oral:** **Prematuros:** 5 µg/kg/día **RN:** 8-10 µg/kg/día **> 2 años:** 10 µg/kg/día **IV:** el 75% de la dosis	Elixir 50 µg/mL Tabl. 250 µg Amp. 100 µg/mL	Bradicardia sinusal, bloqueo AV. Síntomas abdominales y neurológicos.
Isoproterenol	**IV:** 0.05-0.4 µg/kg/min	Amp. 1 mL = 0.2 mg	Arritmias ventriculares.

Tabla de medicamentos			
Inotrópicos	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Amrinona	**Impregnación:** 0.75 mg/kg/dosis **Mantenimiento:** 5-10 µg/kg/min Máx.: 10 mg/kg/día	Amp. 5 mg/mL	Arritmias, plaquetopenia.
Milrinona	**Dosis de carga IV:** 50 µg/kg en 15 min **Mantenimiento:** 0.25-1 µg/kg/min	Amp. 10 mg/ 10 mL Amp. 20 mg/ 20 mL Contienen 4.7% de dextrosa.	Hipotensión arterial con dosis de carga. Se precipita con furosemida. Arritmias ventriculares y supraventriculares.
Levosimendán	**Dosis de carga:** 12 µg/kg/min en 1 hora **Infusión IV:** 0.1-0.2 µg/kg/min	Amp. 2.5mg/mL	Hipotensión.
Vasopresina	**IM o SC:** 2.5-10 U dos a cuatro veces al día. **Infusión IV:** 0.5-10 mU (0.0005-0.01 U)/kg/hora	Amp. 20 U/mL (0.5 mL, 1 mL, 10 mL)	Suspensión abrupta causa hipotensión. Hipertensión, arritmias, trombosis venosa, necrosis local, broncoespasmo, dolor precordial.
Fenilefrina	**Hipotensión severa/Crisis de hipoxia en t. de Fallot:** IM/SC: 0.1 mg/kg/dosis (máx. 5 mg) cada 1 a 2 horas según se requiera **IV:** 5-20 µg/kg/dosis cada 15 a 20 min según se requiera **Infusión IV:** 0.1-0.5 µg/kg/min **Taquicardia supraventricular paroxística:** 5-10 µg/kg IV en 30 seg	Amp. al 1% 10 mg/mL (1 mL, 5 mL) Sol. 7.5 mg/5 mL (480 mL) Sol. 1.25 mg/ 0.8 mL (15 mL) Tabl. 5 mg, 10 mg.	
Gluconato de calcio	**Neonatos:** 200-800 mg/kg/día en infusión o dividido en 4 dosis **> 1 mes:** 200-500 mg/kg/día en infusión o dividido en 4 dosis **Reanimación cardíaca o hipercalemia:** 60-100 mg/kg/dosis (máximo 3 g/dosis)	Amp. al 10% con 10, 50, 100 o 200 mL Equivalente a 9 mg de Ca elemental/mL; 0.46 mEq de Ca/mL	Hipercalcemia, hipotensión, arritmias, fibrilación ventricular, síncope.
Vasodilatadores	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Nitroglicerina	**IV:** 0.25-5 µg/kg/min (se han reportado dosis de hasta 20 µg/kg/min)	Amp. 5 mg/mL	Hipotensión, taquicardia refleja, cefalea.
Nitroprusiato	IV con dextrosa al 5%: 0.5-5 µg/kg/min	Sol. inyectable como sal sódica 25 mg/mL (2 mL)	Hipotensión, taquicardia refleja. Puede causar intoxicación por cianuro en falla hepática e intoxicación por tiocianato.
Captopril	**RN:** dosis de prueba 0.05-0.1 mg/kg/dosis VO 0.1-0.5 mg/kg/día cada 6 a 24 horas **Lactantes:** dosis de prueba 0.15 a 0.5 mg/kg/dosis; mantenimiento 0.5-1 mg/kg/día cada 6 a 24 horas **Máx.:** 6 mg/kg/día	Tabl. 25 mg	Hipotensión, taquicardia, tos, hipercalemia.
Enalapril	**Neonatos:** 0.1 mg/kg/dosis VO cada 24 horas **Lactantes:** 0.05-0.1 mg/kg/dosis cada 12-24 horas Máx. 0.5 mg/kg/día	Tabl. 5 mg Tabl. 10 mg Tabl. 20 mg	Hipotensión, taquicardia, síncope. Neumonitis eosinofílica.
Lisinopril	**> 6 años:** dosis de prueba 0.07 mg/kg/dosis cada 24 horas Máx. 0.6 mg/kg/dosis o 40 mg/dosis	Tabl. 5 mg Tabl. 10 mg Tabl. 20 mg	Hipotensión, hipervolemia.
Losartán	**> 6 años:** 0.7 mg/kg cada 24 horas Máx. 50 mg/día	Comp. 12.5 mg Comp. 50 mg Comp. 100 mg	Hipotensión, taquicardia, hipercalemia.

Tabla de medicamentos

Vasodilatadores	Dosis	Presentación y precauciones	
Prazosin	**VO:** 25-150 µg/kg/día cada 6 horas	Caps. 1 mg Caps. 2 mg Caps. 5 mg	Síncope, estado soporoso.
Nifedipina	**VO o SL:** 0.25-0.5 mg/kg/dosis cada 4-6 horas según sea necesario (máx. 10 mg/dosis) **Preescolar:** 0.2-0.5 mg/kg/dosis cada 8 horas **Escolares:** 0.5 mg/kg/dosis cada 8 horas	Caps. 5 mg Caps. 10 mg Caps 20 mg	Hipotensión, taquicardia, síncope.
Amlodipino	**6-17 años:** 2.5-5 mg cada 25 h VO. **Dosis de inicio:** 0.05-0.13 mg/kg/día	Tabs. 5 mg Tabs. 10 mg	Eritema cutáneo, palpitaciones.
Nicardipina	**Neonatos:** IV 0.5-2 µg/kg/min **Lactantes y niños:** VO 20-30 mg/dosis **IV:** 0.5-5 µg/kg/min		Hipotensión, taquicardia.
Minoxidil	**VO:** 0.2-5 mg/kg/día **Máx.:** 50 mg/día en niños 100 mg/día en adolescentes	Tabs. 2.5 mg Tabs. 10 mg	Edema, angina, derrame y taponamiento pericárdico, hipertricosis, síndrome Stevens-Johnson.
Diazóxido	**IV:** 1-3 mg/kg/dosis **Mantenimiento:** 1-2 mg/kg/hora	Amp. 5 mg/mL	Hiperglicemia.
Fenoxibenzamina	**VO:** 0.2-1 mg/kg/cada 12 a 24 horas **IV:** 1 mg/kg en 2 horas, posteriormente 0.5 mg/kg/dosis cada 6 a 12 horas **Máx. < 12 años:** 2 mg/kg/dosis cada 12 a 24 horas > 12 años: 1 mg/kg/dosis cada 12 a 24 horas	Caps. 10 mg	Taquicardia, arritmias, hipotensión, síncope, letargo, miosis.
Fentolamina	**Hipertensión o disminución de poscarga:** 0.02-0.1 mg/kg (máx. 10 mg) en 10 a 30 min, posteriormente IV: 5-50 µg/kg/min) **Tratamiento de extravasación:** 0.1-0.2 mg/kg en 5 mL de agua estéril, infiltración subcutánea del área afectada en las primeras 12 horas	Inyección, polvo para reconstituir 5 mg	Hipotensión, arritmias.
Fenoldapam	**IV:** **Inicial:** 0.2 µg/kg/min, con incremento de 0.3 µg/kg/min hasta máx. 0.8 µg/kg/min. Infusión para 4 horas.		Arritmias auriculares, taquicardia, hipotensión.
Nitroprusiato	**IV:** 0.5-10 µg/kg/min	Amp. 5 mg/mL	Hipotensión.
Prostaglandina E_1	**IV:** 0.01-0.4 µg/kg/min	Amp. 500 hg/mL	Apnea, hipotensión, fiebre.
Tolazolina	**IV:** 1-2 mg/kg/dosis en 10 min **Mantenimiento:** 1-2 mg/kg/hora	Tabs. 250 mg	Hipotensión, hipertensión, úlcera gástrica.
Hidralazina	**VO:** inicial, 0.75-1 mg/kg/día en 2 a 4 dosis (máx. 25 mg/dosis) Incrementos cada 3 a 4 semanas hasta máximo de 5 a 7.5 mg/kg/día (dosis máxima diaria 200 mg/día) IM, IV: inicial, 0.1 a 0.2 mg/kg/dosis cada 4 a 6 horas	Amp. 20 mg/mL Tabl. 10 mg Tabl. 25 mg Tabl. 50 mg Tabl. 100 mg	Síndrome similar a lupus eritematoso o anticuerpos antinucleares positivos.
Antiarrítmicos Clase IA	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Quinidina	**VO, IM:** 2 mg/kg/día o 60 mg/m^2/día **VO:** sulfato de quinidina 15-60 mg/kg/día c/6 horas o 900 mg/m^2/día	Caps. 200 mg	Síncope, hipotensión, bloqueo AV, cinchonismo (náusea, acúfenos, cefalea, visión borrosa, dolor abdominal, vómito, confusión, delirio)
Procainamida	**IV:** 15 mg/kg/dosis **Infusión:** 20-80 µg/kg/min **VO:** 15-20 mg/kg/día c/4-6 horas	Tabl. 250 mg Tabl. 500 mg Amp. 100 mg/mL	Arritmia, QT largo, QRS ensanchado.

Tabla de medicamentos			
Antiarrítmicos Clase IA	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Disopiramida	**VO:** 2-6 mg/kg/día cada/6 h **IV:** 1.5 mg/kg/dosis **Mantenimiento:** 0.5-1 mg/kg/hora	Caps. 100 mg Amp. 50 mg	
Clase IB			
Lidocaína	**IV:** 0.5 a 1 mg/kg/dosis. Repetir c/5 a 10 min **Máx.:** 5 mg/kg IV lento **Infusión:** 10-50 μg/kg/min	Frasco Amp. 1-2%	Crisis convulsivas, arritmias.
Mexiletina	**IV:** 0.5-1 mg/min o 1 mg/kg/h **VO:** 5-10 mg/kg/día c/6-8 hora	Caps. 200 mg Amp. 250 mg	
Fenitoína	**Dosis de carga:** 1.25 mg/kg cada 5 min hasta 15 mg/kg **Mantenimiento:** 5-10 mg/kg/día en 2 a 3 dosis	Tabl. 30 mg Tabl. 100 mg Amp. 250 mg/5 mL Susp. 750 mg/ 100 mL	Bradicardia, arritmias.
Clase IC			
Flecainida	**IV:** 2 mg/kg en 5-10 min **VO:** 3-6 mg/kg/día c/8-12 horas	Tabl. 50 mg Tabl. 100 mg Tabl. 150 mg	Falla cardíaca, taquicardia helicoidal.
Propafenona	**IV:** 1-2 mg/kg/dosis en 5 min	Amp. 70 mg	
Clase IV			
Verapamil	**> 1 año:** 0.1-0.3 mg/kg/dosis. Se puede repetir a los 30 min (dosis máxima 5 mg) **VO:** 4 a 8 mg/kg/día en 3 dosis	Comp. 40 mg Comp. 50 mg Amp. 5 mg/mL	Asistolia y colapso cardiovascular.
Diltiazem	**IV:** bolo 0.15-0.45 mg/kg. Infusión: 2 μg/kg/min (0.125 mg/kg/hora) **VO:** 1.5-2 mg/kg/día en 3 a 4 dosis/ máx. 3.5 mg/kg/día)	Comp. 30 y 60 mg Tabl. 90, 120 y 300 mg Tabl. 180 y 240 mg (liberación prolongada)	Arritmia, hipotensión, bloqueo AV.
Misceláneos			
Adenosina	**IV:** 0.05-0.15 mg/kg/dosis. Si no hay respuesta, se puede duplicar la dosis inicial (máx. 0.3 mg/kg/dosis)	Amp. 6 mg/2 mL	Arritmias, hipotensión.
Atropina	**IV:** 0.02 mg/kg/dosis (dosis mínima 0.1 mg, dosis máxima 0.5 mg en niños y 1 mg en adolescentes). Se puede repetir a los 5 min. **IT:** 0.02 mg/kg/dosis	Tabl. 0.4 mg Amp. 1 mg/mL Amp. 0.4 mg/mL	Arritmias, taquicardia, rash.
Sulfato de magnesio	**IV:** 25-50 mg/kg/dosis (máx. 2 mg/dosis) **Infusión:** 0.5-1 mg/kg/hora	Amp. 125 mg/mL (8 mL) Amp. /mL (2 mL, 5 mL, 10 mL, 20 mL, 50 mL)	Hipotensión, asistolia, BAV completo.
Beta-bloqueadores	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Metoprolol	**Inicial:** 0.1-0.2 mg/kg/dosis dos veces al día hasta 1 mg/kg/dosis cada 12 horas	Grageas 100 mg Tabl. 95 mg (liberación prologada)	Bradicardia, bloqueo AV, hipotensión, fenómeno de Raynaud.
Carvedilol	**Inicial:** 0.03-0.08 mg/kg/dosis dos veces al día (dosis máxima: 3 mg) **Mantenimiento:** incrementar cada 2 a 3 semanas hasta alcanzar 0.3 a 0.95 mg/kg/dosis cada 12 horas (dosis máx. 25 mg cada 12 horas)	Tabl. 3.15 mg Tabl. 6.25 mg Tabl. 12.5 mg Tabl. 25 mg Caps. acción prolongada 10 mg, 20 mg 40 mg, 80 mg	Dar el 20% de la dosis en falla hepática, bradicardia, palpitaciones, bloqueo AV, síncope, hipotensión postural.

Tabla de medicamentos			
Beta-bloqueadores	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Propranolol	**Inicial:** 0.5 mg/kg/dosis cada 12 horas. Incrementar 0.25 mg/kg/dosis cada 2 a 4 semanas hasta un máximo 1.5 g/kg/dosis cada 12 horas	Tabl. 10 mg Tabl. 40 mg Amp. 1 mg/mL	Bradicardia, palpitaciones, bloqueo AV.
Esmolol	**Dosis de carga:** 600 μg/kg en 2 min **Mantenimiento:** 200-500 μg/kg/min	Infusión con NaCl 2 000 mg (100 mL) [20 mg/mL], 2 500 mg (250 mg) [10 mg/mL] Amp. 10 mg/mL (10 mL)	Bradicardia, bloqueo AV.
Vasodilatadores pulmonares	**Dosis**	**Presentación y precauciones**	
Óxido nítrico	**Inhalado:** 5-20 ppm		Metahemoglobinemia.
Prostaciclina (epoprostenol)	**Dosis inicial:** 1-2 ng/kg/min, incrementos de acuerdo a respuesta y tolerancia	Amp. para reconstruir, como sal sódica: 0.5 mg, 1.5 mg (en 50 mL de diluyente)	Hipotensión.
Iloprost	6-12 nebulizaciones diarias	0.010 mg/mL	Solución para nebulizador vasodilatación, aumento de tos, cefalea, hipotensión, trismos.
Bosentán	**VO:** 0.8-1.6 mg/kg/dosis cada 12 horas	Tabl. 62. mg Tabl. 125 mg	
Sildenafil	**VO:** 0.5-2 mg/kg/cada 6-8 horas **Adolescente:** 20 mg cada 8 horas	Tabl. 50 a 100 mg	
Anticoagulantes y antiagregantes	**Dosis**	**Presentación y Precauciones**	
Heparina	Profilaxis para cateterismo cardíaco: 100-150 U/kg/dosis Heparinización: 50-75 U/kg/dosis IV Mantenimiento: 10-25 U/kg/hora o 100 U/kg/dosis c/4 h (mantener TTP en 60-85 seg) Antídoto: Sulfato protamina 1 mg por mg heparina IV	Amp. 5 000 U/mL Amp. 1 000 U/mL	
Enoxaparina	Inicial: 0.5-0.75 mg/kg/dosis cada 12 horas	20 mg/0.2 mL	Edema, falla cardíaca.
Ácido acetilsalicílico	3 a 5 mg/kg/día	Comp. 100 mg	Hipersensibilidad a salicilatos
Clopidogrel	0.2 mg/kg/día Dosis máxima 75 mg/día	Comp. 75 mg	

Tabl.: Tableta. Comp.: Comprimido. Caps: Cápsula. Susp: Suspensión. IM: Intramuscular. IV: Intravenosa. VO: Vía oral. IT: Intratraqueal. SC: Subcutáneo. Amp.: Ámpula. AV: Atrioventricular. ppm: Partes por millón.

Anexo B Fórmulas Ecocardiográficas

Dra. Clara Vázquez Antona y Dra. Tania Tamayo Espinosa

MODO M

Fracción de acortamiento (FA)

FA = DDVI – DSVI / DDVI × 100

Fracción de eyección (FE)

FE = $DDVI^3 - DSVI^3 / DDVI^3 \times 100$

BIDIMENSIONAL

Volumen sistólico (VS)

VS = VTDVI – VTSVI

VTDVI: volumen telediastólico del ventrículo izquierdo

VTSVI: volumen telesistólico del ventrículo izquierdo

Gasto cardíaco (GC)

GC = VS × Frecuencia cardíaca

DOPPLER

Volumen sistólico

VS = ACT × ITV

ACT: área de corte transversal

ITV: integral velocidad-tiempo

ACT = $\pi \times r^2 = \pi \times (D / 2)^2 = D^2 \times 0.785$

D: diámetro del anillo

CORTOCIRCUITOS

Qp / Qs =

Qp = D^2 del tracto de salida del ventrículo derecho × 0.785

Qs = D^2 del tracto de salida del ventrículo izquierdo × 0.785

CÁLCULO DE GRADIENTES

Ecuación de Bernoulli: $P_1 - P_2 = 4 (V_2^2 - V_1^2)$

P1: presión proximal a la obstrucción

P2: presión distal a la obstrucción

V1: velocidad proximal a la obstrucción

V2: velocidad distal a la obstrucción

Ecuación de Bernoulli simplificada: $P_1 - P_2 = 4 (V_2^2)$

PRESIÓN SISTÓLICA DE LA ARTERIA PULMONAR

POR MEDIO DE LA INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA: gradiente máximo de IT + presión estimada del atrio derecho o gradiente máximo de IT × 1.23

POR MEDIO DE UN CORTOCIRCUITO (CIV o PCA): presión sistémica – gradiente máximo del cortocircuito

PRESIÓN MEDIA DE LA ARTERIA PULMONAR

MEDIANTE EL GRADIENTE PROTODIASTÓLICO DE INSUFICIENCIA PULMONAR (IP): Gradiente protodiastólico de IP + presión en atrio derecho

ECUACIÓN DE CONTINUIDAD PARA ÁREA VALVULAR AÓRTICA

$A_1V_1 = A_2V_2$

A_1: área de sección transversal de la válvula aórtica

V_1: ITV a través de la válvula aórtica

A_2: área de sección transversal del tracto de salida del ventrículo izquierdo

V_2: ITV a través del tracto de salida del ventrículo izquierdo

$A_1 = A_2V_2 / V_1$

ABORDAJE DEL ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO	
VENTANA SUBCOSTAL	1) Determinar el situs y la posición del corazón 2) Retornos venosos y sistémicos 3) Eje de cavas, características de la vena cava inferior 4) Integridad del septum interatrial e interventricular 5) Tipo y modo de conexión atrioventricular y ventriculoarterial 6) Velocidad del tracto de salida del ventrículo izquierdo y la válvula aórtica 7) Tracto de salida del ventrículo derecho 8) Diámetro de la válvula pulmonar 9) Diámetro del tronco de la arteria pulmonar y ramas
EJE APICAL DE CUATRO Y CINCO CAMARAS	1) Diámetro de ambos atrios 2) Diámetro de las válvulas atrioventriculares 3) Insuficiencia tricuspídea 4) Seno coronario 5) Flujo de la válvula mitral (onda E y A) 6) Conexión de venas pulmonares 7) Características de ambos ventrículos 8) Integridad del septum interventricular 9) Tracto de salida del ventrículo izquierdo 10) Velocidad en válvula aórtica
EJE PARAESTERNAL LARGO	1) Diámetro de anillo y raíz aórtica; atrio izquierdo 2) Función ventricular por modo M 3) Características de la válvula mitral 4) Características de la válvula aórtica 5) Integridad del septum interventricular 6) Válvula tricúspide y vía de salida de ventrículo derecho
EJE PARAESTERNAL CORTO	1) Características de la válvula aórtica y mitral (aparato subvalvular) 2) Coronarias 3) Septum interauricular 4) Válvula tricuspídea 5) Tracto de salida del ventrículo derecho 6) Características de la válvula pulmonar y velocidades 7) Tronco de la arteria pulmonar 8) Ramas pulmonares 9) Persistencia del conducto arterioso
EJE SUPRAESTERNAL	1) Localización del arco aórtico 2) Origen de los vasos supraaórticos y visualizar vena cava superior 3) Rama derecha e izquierda de la arteria pulmonar 4) Atrio izquierdo y venas pulmonares

MASA VENTRICULAR IZQUIERDA (MVI)

FÓRMULA DEL CUBO

MVI: $[1.04 \times (DDVI + SIV + PP)^3 - (DDVI)^3 \times 0.8 + 0.6]$
Volumen del VI = $(DDVI + SIV + PP)^3$
Masa sanguínea = $(DDVI)^3$
Volumen miocárdico = Volumen del VI – Volumen de la masa sanguínea
Gravedad específica del músculo: 1.04 g/cm^3
Factor de corrección: 0.8
Constante: 0.6

TABLA DE VALORES DE MASA VENTRICULAR IZQUIERDA EN GRAMOS INDEXADA A SUPERFICIE CORPORAL									
EDAD	SEXO	PERCENTILAS							
		10	25	50	75	90	95	Mínimo	Máximo
< 6 meses	Niño	40.1	46.9	56.4	66.4	75.2	80.1	32.4	83
	Niña	39.0	48.6	55.3	65.9	73.4	85.6	21.2	109.2
6 meses a 2 años	Niño	36.1	40.6	44.9	53.2	61.2	68.6	26.7	74.5
	Niña	32.9	38.6	42.0	49.8	53.8	57.1	24.1	61.0
2-4 años	Niño	28.4	33.8	39.5	45.1	48.7	52.4	21.2	77.0
	Niña	28.8	31.8	37.8	43.1	47.6	55.3	20.6	66.5
4-6 años	Niño	27.6	30.6	36.9	40.2	45.1	48.1	18.7	57.2
	Niña	25.8	28.0	32.2	36.4	43.4	44.3	18.1	59.2
6-8 años	Niño	24.4	28.5	31.7	36.2	40.1	44.6	20.2	59.4
	Niña	23.1	25.7	29.7	33.1	37.7	43.5	20.1	54.7
8-10 años	Niño	22.4	24.8	29.1	34.5	38.2	41	15.2	53.1
	Niña	19.0	22.1	26.6	30.3	34.3	36	23.4	44.3
10-12 años	Niño	21.8	24.7	28.1	31.8	36.4	38.2	14.7	43
	Niña	20.2	23.2	26.1	29.6	33.0	35.7	13.0	44.8
12-14 años	Niño	21.0	24.3	28.8	32.8	39.0	41.4	12.6	47.7
	Niña	20.4	23.6	26.6	29.8	34.6	38.2	10.2	43.5
14-16 años	Niño	22.2	25.1	28.7	33.4	38.4	40.5	8.9	46.01
	Niña	20.6	23.5	26.5	29.9	34.8	36.9	12.3	54.3

DIMENSIONES DE LAS ESTRUCTURAS CARDÍACAS POR MODO M												
PESO (Kg)	**3**	**5**	**8**	**10**	**15**	**20**	**25**	**30**	**40**	**50**	**60**	**70**
SC (m^2)	0.24	0.34	0.45	0.52	0.68	0.82	0.94	1.06	1.27	1.47	1.65	1.82
SIV (mm)	4.5	4.5	5	5.5	6	7	7	7.5	8.5	8.5	9	9.5
Rango	3.5-5.5	4-5.5	4.5-6	4.5-6.5	5-7	5.5-8.5	5.5-9	6-9	6.5-10	7-10	8-10.5	7.5-11
PPVI	4	4.5	5	5	6	6.5	7	7	8	8.5	8.5	9
Rango	3.5-5	4-5	4-6	4.5-6	5-7	5.5-8	6-8	6-8.5	6.5-9	7-9.5	7.5-10	7.5-11
Ao (mm)	12	13	15	16	18	19	21	22	23	25	26	27
Rango	10-14	11-16	12-17	13-18	15-22	16-23	17-24	18-26	19-27	20-29	21-30	23-32
AI (mm)	18	20	21	22	25	27	28	30	32	33	34	36
Rango	15-21	16-23	17-25	18-26	21-29	22-32	23-33	24-35	26-37	27-38	28-41	29-42
DDVI (mm)	21	25	28	29	33	35	37	39	42	44	46	48
Rango	18-23	22-27	24-31	25-32	29-36	31-39	33-41	34-43	37-47	39-49	41-51	42-53
DSVI (mm)	14	16	17	18	21	23	24	25	27	28	29	31
Rango	12-17	13-19	14-21	15-22	17-24	18-27	19-28	21-29	22-32	23-33	24-34	25-36
Masa VI (g)	17	27	37	46	62	78	92	102	126	148	167	186
Rango	13-22	19-35	27-48	32-36	42-82	55-100	65-115	74-134	88-164	104-192	120-220	132-244

DIMENSIONES DE AORTA Y ARTERIA PULMONAR POR ECO BIDIMENSIONAL											
PESO (Kg)	3	4	7	10	13	16	19	23	28	37	46
SC (m²)	0.25	0.3	0.4	0.5	0.6	0.7	0.8	0.9	1.0	1.2	1.4
Anillo pulmonar (mm)	9	10	11	12	13	14	15	15	16	17	19
Rango	5-12	6-13	7-14	8-16	9-17	9-18	11-19	11-20	12-21	13-23	14-24
RDP	5.5	6	6.5	7.5	8	8.5	9	9	10	10	11
Rango	3.5-8	4-8.5	6-12	6.5-13	7.5-14	8.5-15	9-16	9.5-13	11-18	12-19	14-21
Ao ascendente (mm)	7.5	8	9	10	11	12	12	13	14	15	17
Rango	4-10	4.5-11	6-12	6.5-13	7.5-14	8.5-15	9-16	9.5-13	11-18	12-19	14-21
Arco transverso (mm)	6	6.5	7	8	9	9.5	10	11	11	12	13
Rango	4-8.5	4.5-9	5-10	6-10	6.5-11	7.5-11	8-12	9-13	9-14	10-15	11-16

Índice Analítico

ÍNDICE ALFABÉTICO

Nota: los números de página seguidos de f corresponden a figuras; los que van seguidos por *c* indican cuadros.

A

B

C

D

E

G

H

I

N

O

P

Q

R

S

T

FUNDACIÓN

Derechos de la Infancia A.C.

Fundación Derechos de la Infancia A.C. apoya a los médicos a tocar los corazones de los niños para cambiar su destino.

Attie • Calderón • Zabal • Buendía



Cardiología Pediátrica

2ª EDICIÓN

La segunda edición de **Cardiología Pediátrica** tiene como objetivo no solo ser un libro de texto sino convertirse en una fuente de consulta obligada para cardiólogos pediátricos y de adultos, cirujanos cardiovasculares, pediatras, residentes de estas espacialidades, enfermeras y estudiantes de medicina que busquen conocer con mayor profundidad los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de los pacientes con una malformación congénita cardíaca o con una cardiopatía adquirida en la niñez.

El texto ha sido revisado y actualizado e incluye los importantes avances en el conocimiento de las bases genéticas y fisiopatológicas de estas enfermedades; la aplicación de los métodos diagnósticos –como la ecocardiografía, la tomografía helicoidal y la resonancia magnética–; las diferentes terapéuticas –farmacológica, quirúrgica, de cateterismo intervencionista y psicológica–, así como los cuidados intensivos postoperatorios.

Cuenta con imágenes con calidad excepcional además de una gran cantidad de detallados dibujos que permitirán al lector un mejor entendimiento y un abordaje más amigable de las diversas cardiopatías congénitas y las técnicas quirúrgicas utilizadas para su corrección. Se incluyen prácticos anexos con tablas de medicamentos cardiovasculares con dosis y efectos secundarios, y una serie de parámetros ecocardiográficos útiles para la evaluación del niño cardiópata.

Esta obra refleja la actividad profesional, asistencial y de investigación de un equipo multidisciplinario perteneciente al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, que fue complementado con el aporte de destacados profesionales de otras latitudes. Todos los colaboradores son profesionales altamente capacitados, con amplia experiencia asistencial, y comprometidos con la salud de los niños, características que se expresan en la información contenida en cada uno de los capítulos.

Su contenido actualizado, su riqueza gráfica y la colaboración de prestigiosos especialistas harán de **Cardiología Pediátrica** una herramienta indispensable para el estudio, el diagnóstico y el tratamiento de los pacientes pediátricos con patologías cardíacas.

ISBN: 978-607-7743-74-3

9 786077 743743

EDITORIAL MEDICA panamericana